



INSTITUTO SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

PREVALÊNCIA DE CASOS DE AMELOGÉNESE E DENTINOGENESE IMPERFEITA NA POPULAÇÃO INFANTIL DA CLÍNICA UNIVERSITÁRIA EGAS MONIZ

Trabalho submetido por
Océane Édith Nelly Toga
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Outubro de 2017



INSTITUTO SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

PREVALÊNCIA DE CASOS DE AMELOGÉNESE E DENTINOGÉNESE IMPERFEITA NA POPULAÇÃO INFANTIL DA CLÍNICA UNIVERSITÁRIA EGAS MONIZ

Trabalho submetido por
Océane Édith Nelly Toga
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Trabalho orientado por
Prof. Doutora Irene Maria Ventura de Carvalho Ramos (Irene Ventura)

Outubro de 2017

Agradecimentos

À minha orientadora por ter aceite orientar este trabalho, pela sua paciência, sua bondade, sua disponibilidade e pela transmissão do seu gosto pela odontopediatria.

À direção clínica e corpo docente do ISCSEM por me terem proporcionado uma excelente formação num ambiente de partilha e amizades excecionais.

À minha colega Ana Sofia Saman que me deu uma ajuda preciosa e indispensável.

Aos meus colegas Rita Afonso, João Pereira, André Calejo pelo imenso apoio durante o meu curso.

À minha família pelo amor incondicional, o seu apoio e por sempre acreditarem em mim.

Ao Cyprien pela sua ajuda.

RESUMO

Objectivo: Verificar a prevalência de Amelogénese e Dentinogénese imperfeita nos doentes observados pela primeira vez na consulta de Odontopediatria no decurso dos dois últimos anos letivos (2015-2017) e registar quais são os dentes mais afetados por estas alterações.

Métodos: Foi avaliada a parte da História Clínica relativa à observação intra-oral de 100 processos: idade, sexo, dentição, arcada dentária afetada, dente afetado, tipo de alteração: amelogénese imperfeita, dentinogénese imperfeita, ambas.

Resultados : Observou-se 14% de pacientes com amelogénese imperfeita, 3% com a combinação das duas alterações (AI+DI) e 0% de dentinogénese imperfeita. Os dentes mais afetados foram os segundos molares superiores com uma percentagem de 13% e 12%, respectivamente. Esta análise estatística revelou também, uma proporção mais elevada das alterações em dentição decida. Quanto à relação das alterações com o sexo, idade, índice de CPO, e distribuição por quadrantes, não mostraram diferenças estatisticamente significativas ($p > 0.05$).

Conclusão : Em face dos resultados obtidos que estão de acordo com diversos autores mundiais podendo afirmar que devido a reduzida prevalência de AI, DI e associação de ambas, confirmam-se os objetivos por nós definidos e consideramos válida a nossa hipótese nula.

Palavras-chave : população pediátrica, amelogénese imperfeita, dentinogénese imperfeita, prevalência

ABSTRACT

Objective: To verify the prevalence of Imperfect Amelogenesis and imperfect Dentinogenesis in the patients observed for the first time in the Pediatric Dentistry consultation during the last two years (2015-2017) and to note which teeth are most affected by these defects.

Methods: The part of the Clinical History related to the intra-oral observation of 100 patients: age, sex, dentition, affected dental arch, affected tooth, type of defects: imperfect amelogenesis, imperfect dentinogenesis, both were evaluated.

Results: 14% of patients with imperfect amelogenesis, 3% with a combination of the two alterations (AI + DI) and 0% of imperfect dentinogenesis were observed. The teeth most affected were maxillary second molars with a percentage of 13% and 12%, respectively. This statistical analysis also revealed a higher proportion of defects in primary dentition. As for the relationships of changes with sex, age, CPO index, and distribution by quadrants, they did not show statistically significant differences ($p > 0.05$).

Conclusion: In view of the results obtained that are in agreement with several world authors, it is possible to affirm that due to the low prevalence of AI, ID and association of both, the objectives defined by us are confirmed and we consider our null hypothesis valid.

Key words: Pediatric population, Imperfect amelogenesis, Imperfect dentinogenesis, Prevalence

ÍNDICE GERAL

I.	Introdução	11
1	Desenvolvimento do órgão dentário	11
1.1	Etapas do desenvolvimento dentário.....	12
1.1.1	Fase 1 - Lâmina	12
1.1.2	Fase 2 – Botão	13
1.1.3	Fase 3 – Capuz.....	13
1.1.4	Fase 4 – Campânula.....	14
1.2	Dentinogénese	15
1.2.1	Dentina.....	17
1.3	Amelogénese	17
1.3.1	Esmalte	20
2	Dentinogénese Imperfeita	20
2.1	Etiologia	21
2.2	Epidemiologia	21
2.3	Classificação	22
2.3.1	Classificação de Shield	23
2.4	Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial	27
2.5	Histopatologia	27
3	Amelogénese Imperfeita	28
3.1	Etiologia	28
3.2	Epidemiologia	29
3.3	Classificação	29
3.3.1	Classificação de Witkop	30
3.4	Síndromes associados a AI	33
3.5	Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial	33
4	Opções de Reabilitação na AI / DI	34
II.	Objetivos.....	39
III.	Materiais e Métodos.....	41

IV. Resultados	43
1 Caracterização da amostra	43
1.1 Sexo e idade	43
1.2 Tipo de dentição.....	44
1.3 Higiene oral.....	44
1.4 Dieta	45
1.5 Índice CPO	45
2 Prevalência da dentinogénese e amelogénese imperfeita	47
2.1 Distribuição das alterações por quadrante	47
2.2 Distribuição das alterações por dentes	48
2.3 Distribuição das alterações por tipo de dentição.....	49
2.4 Distribuição das alterações por género	50
2.5 Distribuição das alterações por idade.....	53
2.6 Distribuição das alterações em função do índice CPO	56
V. Discussão	57
VI. Conclusão	63
VII. Bibliografia	65
VIII. Anexos	

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1 - Desenvolvimento do órgão dentário.....	12
Figura 2 - Génes envolvidos no desenvolvimento dentário.	13
Figura 3 - Estádio campânula do desenvolvimento dentário.	14
Figura 4 - Nova classificação das doenças dentinária.....	23
Figura 5 - Dentinogénese imperfeita tipo.....	24
Figura 6 - Dentinogénese imperfeita tipo I: Exame intra-oral	24
Figura 7 - Dentinogénese imperfeita tipo II em dentição decídua	25
Figura 8 - Dentinogénese imperfeita tipo II em dentição mista.....	25
Figura 9 - Dentinogénese imperfeita tipo II.....	25
Figura 10 - Dentinogénese imperfeita tipo III.....	26
Figura 11 - Génes implicados na Amelogénese imperfeita.....	29
Figura 12 - Amelogénese imperfeita tipo I: hipoplásico.....	30
Figura 13 - Amelogénese imperfeita tipo II: hipomaturado	31
Figura 14 - Amelogénese imperfeita tipo II: hipomaturado	31
Figura 15 - Micro-CT imagem do esmalte.....	31
Figura 16 - Amelogénese imperfeita tipo III: hipomineralizado.....	32
Figura 17 – Amelogénese imperfeita tipo III: hipomineralizado.....	32

ÍNDICE DE TABELAS

Tabela 1 - Antiga e nova classificação das doenças dentinária isoladas raras.....	22
Tabela 3 - Caracterização sociodemográfica	43
Tabela 4 - índice CPO	45
Tabela 5 – Distribuição das alterações por dente na arcada superior.....	48
Tabela 6 – Distribuição das alterações por dente na arcada inferior.....	48
Tabela 7 – Género e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada superior.....	51
Tabela 8 – Género e alterações por dente quadrante direito, arcada superior.....	52
Tabela 9 – Género e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada inferior.....	52
Tabela 10 – Género e alterações por dente quadrante direito, arcada inferior.....	52
Tabela 11 – Idade e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada superior.....	54
Tabela 12 – Idade e alterações por dente quadrante direito, arcada superior.....	55
Tabela 13 – Idade e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada inferior.....	55
Tabela 14 – Idade e alterações por dente quadrante direito, arcada inferior.....	55

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1 - Distribuição dos tipos de dentição	44
Gráfico 2 - Higiene oral	44
Gráfico 3 - Dieta em açúcar	45
Gráfico 4 - CPO e tipo de dieta	46
Gráfico 5 - Amelogénese e dentinogénese imperfeita	47
Gráfico 6 - Distribuição das alterações por quadrantes.....	48
Gráfico 7 – Distribuição das alterações por dente.....	49
Gráfico 8 - Dentição e amelogénese / dentinogénese imperfeita	50
Gráfico 9 – Género e amelogénese / dentinogénese imperfeita	50
Gráfico 10 – Género e alterações por quadrante	51
Gráfico 11 – Género e alterações por dente	53
Gráfico 12 – Idade e Amelogénese / Dentinogénese imperfeita	53
Gráfico 13 - Idade e alterações por quadrante.....	54
Gráfico 14 – Idade e alterações por dente	56
Gráfico 15 - CPO e Amelogénese / dentinogénese imperfeita.....	56

I. Introdução

A Dentinogénese Imperfeita (DI) e Amelogénese Imperfeita (AI) são os termos utilizados para designar duas formas distintas de anomalias dos tecidos dentários. Ambas são consideradas doenças hereditárias (autossómicas dominantes) que afetam a estrutura, a sensibilidade e a aparência clínica dos dentes de forma heterogénea, o que dificulta o estabelecimento do seu diagnóstico, podendo comprometer quer a dentição decídua quer a dentição permanente (Gadhia et al, 2012; La Dure-Molla et al, 2014).

A severidade pode variar desde uma lesão puntiforme e localizada até ao atingimento total da coroa dentária (Barron et al, 2008; Gadhia et al, 2012). Ambas as patologias se caracterizam pela fragilidade dos tecidos dentários e podem comprometer consideravelmente a função e a estética das peças dentárias. O diagnóstico precoce é particularmente importante, pois permite o despiste de outras síndromes que possa estar associado a estas anomalias (Gadhia et al, 2012). O tratamento destes indivíduos é complexo, isto porque a patologia tem início na dentição decídua e é necessário adequar as abordagens terapêuticas à medida que a dentição se vai desenvolvendo. A chave para o sucesso terapêutico aquando do acompanhamento de indivíduos atingidos por estas patologias, passa pelo diagnóstico precoce e o estabelecimento de um plano de tratamento multidisciplinar (Gadhia et al, 2012).

Estes defeitos dos tecidos dentários não foram alvo de muitos estudos epidemiológicos. Segundo os critérios de diagnóstico e em função das populações estudadas, observou-se uma prevalência de amelogénese imperfeita relativamente baixa, que varia entre 1/700 a 1/14000 na literatura publicada (Gadhia et al, 2012). Segundo La Dure-Molla et al, (2014) relativamente à dentinogénese imperfeita, os únicos dados epidemiológicos válidos foram publicados em 1975, por Wiktop. Este descreve uma incidência de dentinogénese imperfeita entre 1/6000 e 1/8000 nos Estados Unidos.

1 Desenvolvimento do órgão dentário

A odontogénese consiste na formação do gérmen dentário, tendo início durante os primeiros estádios do desenvolvimento craniofacial entre a sexta e a sétima semana de gestação. De seguida as células das cristas neurais migram e posteriormente ocorre a

formação das arcadas maxilar e mandibular, sendo este processo regulado por uma interação epitélio-mesenquimatosa (Golderbg, 1989; Thesleff, 2003). A odontogénese inicia-se com o desenvolvimento dos dentes decíduos, continua nos definitivos e só termina por volta 18-25 anos de idade, quando termina a maturação de todas as peças dentárias definitivas, existindo uma fase em que a odontogénese da dentição decídua e permanente coexistem (Piette et al, 2001). Este processo implica locais específicos do epitélio oral e do mesenquima subjacente, subdividindo-se em várias etapas: Lâmina, Botão, Capuz e Campânula (Figura 1).

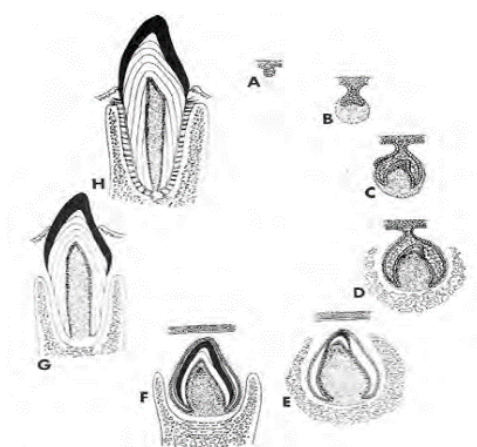


Figura 1 - Desenvolvimento do órgão dentário A) Botão, B) Capuz, C) Campânula, D), E) Amelogénese e dentinogénese, F) Formação da coroa, G) Risogénese e erupção, H) Dente em função (Avery et al, 2005).

1.1 Etapas do desenvolvimento dentário

1.1.1 Fase 1 - Lâmina

A partir do 37º dia do desenvolvimento dentário, forma-se uma banda contínua de epitélio espesso, em forma de ferradura na mandíbula e na maxila, sendo esta denominada banda epitelial, que se subdivide numa lâmina dentária e noutra vestibular, que irá formar o futuro vestíbulo. A chave da iniciação do desenvolvimento dentário, consiste na formação de um espessamento local no interior desta banda epitelial primária, tendo identificado mais de 90 génes envolvidos, no epitélio oral, dentário, e no

mesenquima dentário, durante o início do desenvolvimento dentário (Nanci, 2013) (Figura 2).

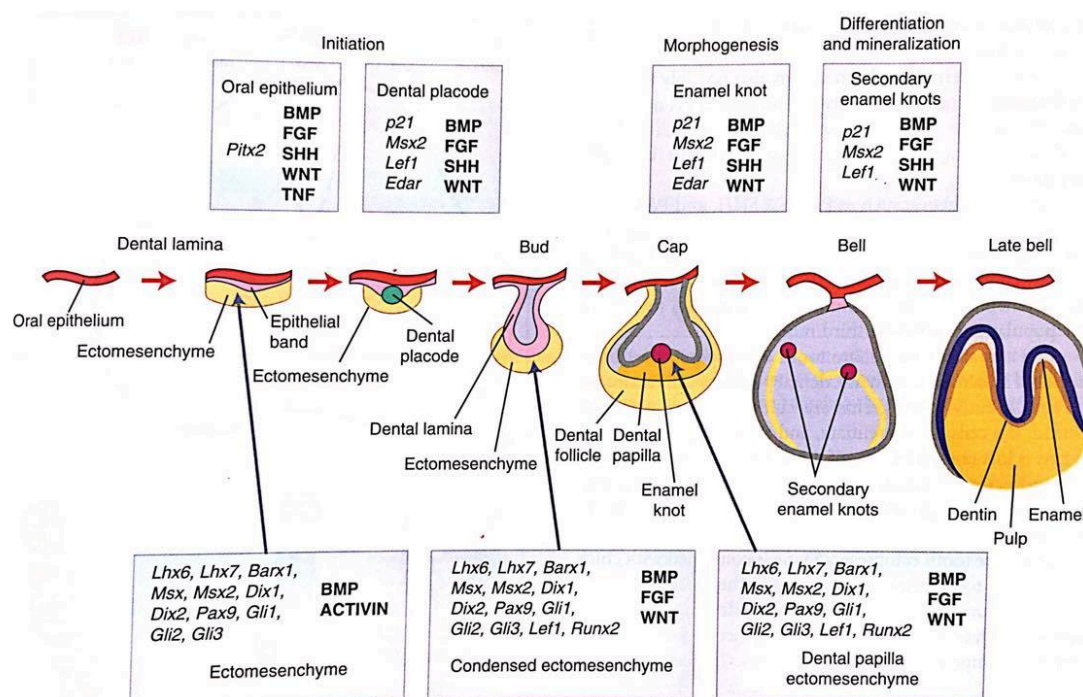


Figura 2 - Genes envolvidos no desenvolvimento dentário (Nanci, 2013).

1.1.2 Fase 2 – Botão

Esta segunda fase consiste na incursão epitelial do ectomesenquima maxilar e mandibular, ocorrendo simultaneamente uma condensação do mesmo. A partir das placas mesenquimatosas, ocorre a individualização de 10 botões em cada arcada que vão corresponder aos esboços epiteliais de cada dente (Goldberg, 1989; Nanci, 2013).

1.1.3 Fase 3 – Capuz

Nesta etapa já é possível identificar os elementos constituintes do dente, juntamente com os seus tecidos de suporte dando-se início à morfogênese: órgão de esmalte, papila dentária (origina a polpa), folículo ou saco dentário (origina os tecidos de suporte) formando-se assim o gérmen dentário (Nanci, 2013).

1.1.4 Fase 4 – Campânula

Nesta fase ocorre a morfodiferenciação e histodiferenciação, onde os odontoblastos e ameloblastos (células responsáveis pela produção do tecido duro do dente) adquirem os seus diversos fenótipos. As células epiteliais diferenciam-se para formar quatro camadas celulares distintas (Figura 3):

- *O epitélio adamantino externo*: na periferia do órgão de esmalte podemos observar células com um formato cubóide a separar do saco folicular. Estas células têm como função: permitir a entrada dos precursores provenientes dos capilares que rodeiam o órgão de esmalte (Berkovitz et al, 2009; Nanci, 2013).
- *O epitélio adamantino interno*: células que rodeiam a linha dentária e repousam sobre a lâmina basal. A diferenciação deste epitélio é feita sob a influência dos ameloblastos, células que fazem a secreção da matriz do esmalte (Avery et al, 2005; Berkovitz et al, 2009; Nanci, 2013).
- *O estrato intermédio*: entre o epitélio adamantino interno e o retículo estrelado, existem as células que fornecem o glicogénio, indispensável na formação de energia, permitindo as transferências no órgão de esmalte (Berkovitz et al, 2009; Nanci, 2013).
- *Retículo estrelado*: o centro do órgão de esmalte, permite a difusão dos precursores e dos nutrientes, formando também uma barreira protetora contra agressões exteriores (Nanci, 2013 ; Avery et al, 2005 ; Berkovitz et al, 2009).

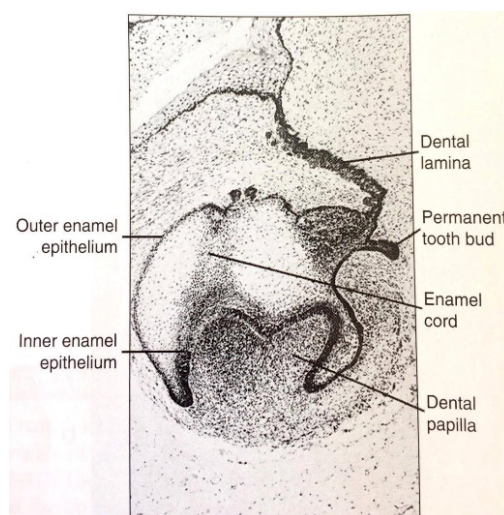


Figura 3 - Estádio campânula do desenvolvimento dentário (Nanci, 2013).

No que respeita à formação da dentição permanente, também deriva da lâmina dentária. O gérmen dentário permanente é o resultado da atividade da lâmina dentária na sua extremidade mais profunda, embora para os terceiros molares definitivos seja diferente porque não têm antecessor e desenvolvem-se à posteriori (Nanci, 2013).

Concluindo, as coroas dos dentes decíduos e permanentes são formadas a partir da mesma base, apesar de em tempo diferente: para a dentição decídua, a partir das 6, 8 semanas do desenvolvimento embrionário, e, para a dentição definitiva, entre as 20 semanas in útero até aos 5 anos para os terceiros molares (Nanci, 2013).

1.2 Dentinogénese

A dentinogénese consiste na formação da dentina pelos odontoblastos que têm origem na diferenciação das células ectomesenquimatosas da papila dentária (Nanci, 2013). A dentinogénese é um processo contínuo e rítmico, altamente regulado e controlado, marcado por fases de crescimento intenso da matriz e fases de atividade mais reduzida. Numerosas interações epitélio-mesenquimatosas complexas regem a dentinogénese, sendo esta representada pela síntese odontoblástica de uma matriz extracelular que posteriormente será mineralizada (Piette et al, 2001; Barron et al, 2008; Linde et al, 1993).

“A diferenciação dos odontoblastos provenientes da papila dentária, num desenvolvimento normal, está sujeita à expressão das moléculas de sinalização e fatores de crescimento, nas células do epitélio adamantino interno” (Nanci, 2013).

De facto, a ação do epitélio adamantino interno é mediada pela lâmina basal, que se situa na interface epitélio-ectomesenquimatosa. O início do desenvolvimento dentário está marcado pela diferenciação das células ectomesenquimais, e pela disposição em paliçada destas últimas, na periferia da papila, junto da futura camada de pré-ameloblastos.

Esta diferenciação permite uma evolução das células em pré-odontoblastos caracterizada principalmente por um incremento do número de organitos de síntese, uma polarização, e uma evolução em odontoblastos secretores de proteínas (Goldberg, 1989; Katchburian et al, 2004; Nanci, 2013). Os odontoblastos secretores são

caracterizados por duas porções:

- Um corpo celular constituído pelos organitos de síntese, necessários para a produção das proteínas da matriz dentinária.
- Um prolongamento odontoblástico, em direção coronária, cujo tronco principal que apresenta finas ramificações laterais, que contêm vesículas de exocitose e endocitose bem como um citoesqueleto muito desenvolvido (Linde et al, 1993).

Após a sua diferenciação, o odontoblasto inicia a formação da matriz orgânica, principalmente com as fibrinas de colagénio que se dispõem perpendicularmente à lâmina basal, e vesículas da matriz (Katchburian et al, 2004).

O colagénio do tipo III e as fibras de Korff, associadas à fibronectina dão origem ao colagénio de tipo I, surgindo a camada de pré-dentina. A pré-dentina constitui o estrato de matriz dentinária não mineralizado, que permanece ao longo da vida, estando limitada ao nível apical pelo corpo celular do odontoblasto e a nível distal pela fonte de mineralização (Linde et al, 1993; Nanci, 2013).

A matriz dentinária é constituída por 90% de colagénio de tipo I e os restantes 10% por proteínas não colagénicas PNC (proteínas, fosfoproteínas, proteoglicanos, fatores de crescimento proteínas do esmalte, fosfatases, como a fosfatase alcalina, e protéases como a metaloproteínase da matriz com o seu inibidor MMP's TIMPs) e lípidos.

A DSPP é a proteína mais importante das proteínas não colagénicas, sendo esta clivada para formar 3 proteínas: a sialoproteína dentinária (DSP), a glicoproteína dentinária, (DGP) e fosfoproteína dentinária (DPP), consistindo o seu papel em converter a pré-dentina em dentina mineralizada. A DPP liga-se a fibrilhas de colagénio no local de nucleação e na presença de cálcio e fosfato, inicia a formação da hidroxiapatite em concentrações variáveis, adaptando a mineralização consoante a sua necessidade (Nanci, 2013; La Dure-Molla et al, 2014).

A primeira fase da mineralização do resto da dentina, ocorre quando as vesículas da matriz surgem. Estas últimas são produzidas pelos odontoblastos e têm lugar entre as fibras de colagénio. De facto, as fibras de colagénio formam uma estrutura tridimensional, com orifícios de nucleação, no interior dos quais a fase mineral da dentina se-deposita. A formação dos cristais de hidroxiapatite na rede de colagénio surge ao nível da dentina na fase de mineralização, progredindo 4 a 20 micrómetros por dia (Barron et al, 2008; Nanci, 2013).

1.2.1 Dentina

A dentina é um tecido conjuntivo não vascularizado, mineralizado, de origem mesodérmica, que ocupa a maior parte coronal do dente. É o tecido duro do complexo dentino-pulpar, caracterizada pelos vários túbulos que atravessam a sua espessura e contêm a extensão citoplásmica dos odontoblastos (Goldberg et al, 2011 ; Nanci, 2013). Os vários túbulos, ou canaliculos dentinários, têm uma densidade que pode variar, entre as diferentes camadas de dentina de 55 000/mm² nas camadas mais internas, perto da polpa, até 15 000 tubulos /mm² nas camadas externas. Os corpos odontoblásticos são alinhados ao longo da parte mais interna da dentina, contra a camada de pré-dentina. A sua composição é representada por 70% de matéria inorgânica (hidroxiapatite), 20% de matéria orgânica e 10 % de água (Linde et al, 1993; Nanci, 2013).

A dentina é uma estrutura complexa, que compreende vários tipos morfológicos distintos:

A *dentina primária*, que representa a maior parte da dentina, esta sintetizada pelos odontoblastos polarizados, antes da entrada em função do dente e antes da formação radicular. Define-se como a dentina circumpulpar, com uma camada mais interna, o manto de dentina, que difere do resto da dentina primária por não estar mineralizada (Linde et al, 1993 ; Nanci, 2013).

A *dentina secundária*, forma-se apenas após a formação radicular, é produzida fisiologicamente de maneira contínua ao longo de toda a vida, mas, a sua síntese diminui gradualmente ao longo do tempo (Linde et al, 1993; Nanci, 2013).

A *dentina terciária* é uma dentina reparadora sintetizada, em resposta a um estímulo/agressão, como um traumatismo, lesão de cárie, restauração dentária (irritante químico) ou um fenómeno de atrição. A resposta a este estímulo é lenta, tardia (após 10 dias) e proporcional à quantidade de dentina primária comprometida (Linde et al, 1993).

1.3 Amelogénese

Consiste no processo de formação do esmalte concretizado pelos ameloblastos. Forma-se a partir da primeira camada de pré-dentina secretada pelos odontoblastos que permite a maturação dos ameloblastos e a formação da matriz do esmalte pelos mesmos. Realiza-se em duas fases: primeiro dá-se a formação da matriz orgânica e em segundo, a

água e o conteúdo orgânico são removidos permitindo o crescimento dos cristais (Katchburian et al, 2004). Os ameloblastos têm um ciclo de vida único com a particularidade de mudar de fenótipo, em função da sua atividade:

- O *ameloblasto pré-secretor* que vai essencialmente mudar de fenótipo, desenvolver organitos de síntese, polarizar-se para poder segregar a matriz orgânica do esmalte.
- O *ameloblasto secretor com ou sem prolongamento de Tomes* que realiza a produção da matriz orgânica do esmalte.
- O *ameloblasto de maturação* que é caracterizado por ser transportador de iões e permitir o depósito mineral (Goldberg, 1989).

As células do epitélio adamantino interno, diferenciam-se em pré-ameloblastos, o que permite um aumento dos organitos de síntese. Desenvolvem-se, também, os complexos juncionais entre os pré-ameloblastos, que se mantêm unidos em fileira (Nanci, 2013).

Após esta diferenciação, inicia-se a síntese e a secreção das proteínas da matriz do esmalte ao nível da junção amelo-dentinária (JAD). Esta primeira secreção vai ter uma orientação perpendicular e uma estrutura aprismática.

Graças ao prolongamento de Tomes, os ameloblastos são capazes de segregar e orientar uma matriz extracelular de esmalte prismático. Na porção proximal do processo de Tomes, forme-se a substância interprismática, e na extremidade do processo, um prisma de esmalte (Nanci, 2013).

A matriz do esmalte é constituída por cerca de 90 % de amelogeninas. Estas proteínas têm a capacidade de se aglomerar entre si, permitindo a formação de nano-esferas, que se dispõem lateralmente entre os cristais e vão ter como função compartimentar e orientar o crescimento dos cristais verticalmente formando o prisma.

Os restantes 10 % são:

- *As enamelinas*: ajudam no crescimento vertical do cristal, impedindo o crescimento lateral.
- *As ameloblastinas*: vão ter um papel na estabilização dos ameloblastos durante a sua secreção, vão permitir a migração centrífuga dos ameloblastos.
- *As proteases*: que controlam o comportamento das amelogeninas.
- *As enamelininas MMP-20* (metaloproteinases da matriz): vão permitir o crescimento de tamanho das nano-esferas.
- *As serinas* (proteases da matriz do esmalte (EMSP): atualmente chamada de KLK4 (kallikrein 4) induzem a desintegração das nano-esferas.

- As amelogenases vão degradar as amelogeninas livres em péptidos mais pequenos participando na mineralização (Nanci, 2013).

O início da mineralização do esmalte começa logo após a deposição da matriz, após a captação pelo ameloblasto de Ca^{2+} dos vasos do retículo estrelado, este vai ser integrado numa vesícula de secreção e depois segregado pelo ameloblasto. Por outro lado, as enamelinas fornecem o PO_4^{3-} , com a ajuda da enzima fosfatase alcalina que realiza a clivagem. O PO_4^{3-} e Ca^{2+} livres vão poder iniciar uma precipitação em cristais de hidroxiapatite (Nanci, 2013). Nas fases de mineralização e maturação ocorre um endurecimento do esmalte bem como o seu crescimento em largura e espessura. Nesta etapa, observa-se a perda do conteúdo orgânico, da água e um enriquecimento do conteúdo mineral (Katchburian et al, 2004). Até à finalização da formação da coroa da dentição permanente, a amelogénese pode demorar 5 anos, sendo que o período de maturação do esmalte pode representar 2/3 do tempo de formação coronária (Nanci, 2013). O desaparecimento do processo de Tomes na zona apical leva à sua substituição por microvilosidades ou superfícies lisas: trata-se da modulação. Esta vai permitir a saída de água da matriz para obter um ambiente propício para a precipitação dos cristais de hidroxihapatite (Nanci, 2013).

Terminada a amelogénese, os ameloblastos e as células do órgão do esmalte, que não se tinham diferenciado em ameloblastos, vão sofrer regressão, transformando-se em pequenas células cilíndricas e cúbicas, formando o epitélio reduzido do esmalte. Este epitélio vai segregar um conjunto de proteínas que vão formar a lâmina cuticular primária ou membrana de Nasmyth, que tem um papel protetor do dente durante a sua erupção. Finalmente, o epitélio reduzido do esmalte funde-se com o epitélio oral quando entra em contacto com a mucosa oral, dando origem ao epitélio de união (Nanci, 2013).

Os vários fenótipos de esmalte imperfeito mostram que a amelogénese foi perturbada numa etapa diferente do seu desenvolvimento. Se ocorrer durante a formação da JAD, pode produzir o cizalhamento do esmalte da camada de dentina subjacente; se ocorrer na etapa secretória, pode resultar num esmalte fino, hipoplásico, devido a uma elongação insuficiente dos cristais; caso seja no estágio de maturação, pode provocar uma degradação da matriz do esmalte, até mesmo reabsorção, provocando a formação de um esmalte com uma espessura normal, mas de dureza insuficiente (Gadhia et al, 2012).

1.3.1 Esmalte

O esmalte, camada mais externa da coroa, é o tecido mais duro e mineralizado do corpo humano, permitindo ao dente suportar elevadas cargas funcionais. Uma vez o dente erupcionado os ameloblastos desaparecem, pelo que o esmalte perde a sua capacidade regenerativa, ao contrário da dentina (Katchburian et al, 2004; Nanci, 2013). De forma a compensar este fenómeno, este tecido tem uma organização particular, altamente mineralizada, sendo constituído por 96% de hidroxiapatite (no estado maduro), por vezes substituído por iões de carbono ou outros elementos como o sódio, magnésio, cloro, potássio e os 4% restantes são constituídos por água (Goldberg et al, 2011).

O esmalte tem uma estrutura cristalina que lhe confere uma aparência translúcida, podendo variar em cor, do branco-amarelado ao branco-acinzentado. Os dentes decíduos podem apresentar uma cor mais branca, devido a um esmalte menos translúcido, que deixa menos visível a dentina subjacente (Katchburian et al, 2004). O esmalte é composto por prismas e por substância interprismática. Estes dois últimos têm uma orientação diferente. Uma banda de cristais de apatite tem de 60 a 70 nm de largura e 25 a 30 nm de espessura. A unidade de base do esmalte é o cristal de hidroxiapatite, cuja fórmula é $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$. Os mesmos cristais vão agregar-se para formar cristalites de hidroxiapatite e prismas que têm a capacidade de atravessar a espessura toda do esmalte, da JAD até à superfície mais externa (Avery et al, 2005; Goldberg et al, 2011).

No esmalte podem ser observadas as estrias de Reztius, que são uma série de linhas que se dirigem da JAD até à superfície dentária, em círculo concêntrico, cujo fenómeno de produção não é ainda claro. Finalmente o esmalte apresenta uma camada interna aprismática, uma camada intermediária prismática, que ocupa a maior parte da sua espessura e uma camada aprismática externa (Nanci, 2013).

2 Dentinogenese Imperfeita

A Dentinogenese Imperfeita (DI) é uma patologia hereditária, de transmissão autossómica dominante. Contudo, os casos de transmissão autossómica recessiva, ligados ao cromossoma X ou associados a síndromes têm sido descritos na literatura.

O modo de transmissão é do tipo autossômico dominante, ou seja, o alelo responsável pela doença está num dos 22 autossomas. O carácter dominante significa que é necessário que apenas um cromossoma seja portador do alelo em causa, para que o sujeito desenvolva a doença. Sendo independente do sexo e a probabilidade de um sujeito afetado transmitir a doença é de 50% (La Dure-Molla et al, 2014). Esta alteração atinge a estrutura e a aparência da dentina e envolve a dentição decídua e permanente (Devaraju et al, 2014).

2.1 Etiologia

As análises genéticas permitem afirmar que as mutações na Dentinogénese imperfeita ocorrem no gene que codifica a DSPP sialofosofoproteína dentinária. Este gene faz parte da família dos SIBLINGS e codifica as três proteínas da matriz dentinária: DSP, DGP, DPP, que participam na mineralização da dentina. Todas as alterações do gene da DSPP podem desencadear uma anomalia qualitativa e quantitativa das proteínas codificadas e, por conseguinte, anomalia da mineralização dentária (Bloch-Zupan et al, 2016).

A DPP serve de núcleo na mineralização e induz a formação do cristal de hidroxiapatite, a mutação do gene que dá origem à DPP vai perturbar a mineralização da dentina.

Até à data, trinta e oito patologias foram descritas no gene que codifica a DSPP, a maior parte delas, vinte e oito, conduzem a Dentinogénese Imperfeita de tipo II e dois a Dentinogénese Imperfeita de tipo III (La Dure-Molla et al, 2014).

2.2 Epidemiologia

Segundo La Dure-Molla et al (2014), os únicos dados epidemiológicos válidos foram publicados em 1975 por Wiktop, que descreve uma incidência de DI entre 1/6000 e 1/8000 nos Estados Unidos. Estudos, realizados em outros países, observaram amostras mais pequenas, não se verificando validade científica.

Quanto à dentinogénese imperfeita de tipo III, ou doença de Brandywine, esta foi descrita com uma prevalência de 1/800 numa população tri-racial do Maryland e numa região de Washington nos Estados Unidos (Piette et al, 2001).

2.3 Classificação

Diferentes formas clínicas de Dentinogénese Imperfeita foram descritas na literatura e, por conseguinte, diferentes classificações foram desenvolvidas. Atualmente, a classificação mais usada para classificar a dentinogénese imperfeita é a desenvolvida por Shield (1973) que tem em conta os dados clínicos e radiológicos. Segundo La Dure-Molla et al (2014), e outros autores esta classificação pode parecer desadaptada, tendo em conta as informações atuais, no entanto, nunca propuseram outra (Mc Knight et al, 2008).

Shield (1973) classifica a dentinogénese imperfeita em 3 subgrupos: o primeiro (I) está associado ao síndrome de osteogénese imperfeita, e dois outros grupos II e III referem dentinogénese isolada, esta classificação não têm em conta as etiologias moleculares destas patologias. A única classificação que tem em consideração as etiologias moleculares é a classificação da base de dados MIM (Mendelian Inheritance in Man) baseada na de Shield, mas excluindo a dentinogénese de tipo I. Para MIM a DI de tipo II de Shield toma o nome de tipo I e o número 125490, enquanto à DI de tipo III toma o número 125500 (Barron e al, 2008). (Tabela 1)

No estudo realizado em 2014, La Dure-Molla et al, propõe uma outra classificação, que tem em conta a variabilidade clínica desta patologia, podendo ajudar o médico-dentista (Figura 4).

MIM	Classificação de Shield	Classificação De la Dure Molla
	Dentinogénese imparfeita tipo I	Dentinogénese imparfeita Forma leve
DI - 125490	Dentinogénese imparfeita tipo II	Dentinogénese imparfeita Forma moderada
DI - 125500	Dentinogénese imparfeita tipo III	Dentinogénese imparfeita Forma severa

Tabela 1 - Antiga e nova classificação das doenças dentinária isoladas raras.

Table 3 Variability expression of clinical and radiographic signs in dentinogenesis imperfecta ranged from mild to severe affection

	Dental phenotype variability of DI criterias		
	Mild severity	Moderate severity	Severe
Crown discoloration	Normal, light grey	Blue grey amber opalescent	Brown opalescent
Crown dysmorphology		Bulbous (increased constriction at CEJ) and short crown	
Attrition		Increased severity from enamel chipping to whole crown disappearance	
Pulp obliteration	Partial obliteration with 'thistle-shaped' appearance	Narrowed pulp to complete obliteration	Enlarge pulp with 'shell teeth' appearance
Thin and short root		Increased severity	
Periapical pathology		Increased severity with number	

Figura 4 - Nova classificação das doenças dentinária (La Dure-Molla et al, 2014).

2.3.1 Classificação de Shield

2.3.1.1 Dentinogênese Imperfeita de tipo I

A dentinogênese imperfeita de tipo I (DI - I) deve-se principalmente a uma anomalia do colagénio de tipo I e está frequentemente associada a osteogênese imperfeita também denominada doença de Lobstein. A sua transmissão é do tipo autossómica dominante, podendo em alguns casos, ser autossómica recessiva. A DI-I afeta tanto a dentição definitiva como decídua, observando-se ao nível clínico:

- Coloração anormal (opalescente, translúcida, que varia de uma cor cinzenta ao castanho mármore).
- O esmalte apresenta-se fissurado devido aos defeitos de mineralização da dentina subjacente. Pode mesmo fraturar, deixando exposta a dentina mais mole e irregular (Piette et al, 2001).
- Atrição: a dentina fragilizada é mais facilmente sujeita ao desgaste (Barron et al, 2008).

Clinicamente, pode ainda observar-se fraturas múltiplas, hiperlaxidão ligamentar, coloração azulada das escleróticas e surdez progressiva (trilogia de Van Der Hoeve) (Piette et al, 2001).

Ao nível radiológico, pode observar-se:

- Raízes curtas, estreitas (Barron et al, 2008).
- Obliteração pulpar (Piette et al, 2001).
- Lesão peri-apical

Nesta patologia, descreve-se um grau variável de afetação dos dentes, o grau de gravidade está dependente do tipo de dentição: a dentição decídua é a mais afetada, seguida dos primeiros dentes permanentes a erupcionar (Piette et al, 2001; Barron et al, 2008). (Figura 5, 6)

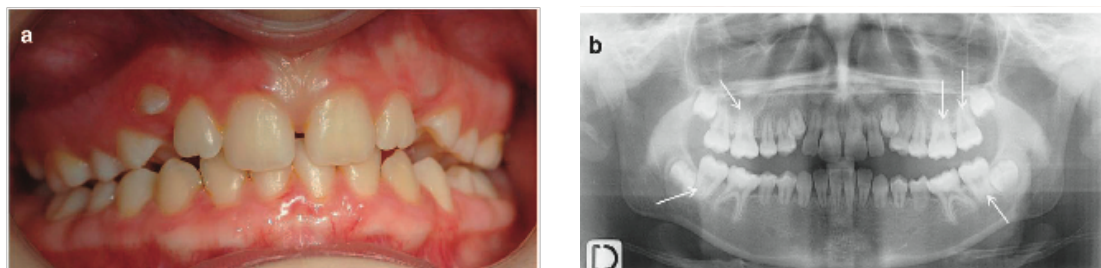


Figura 5 - Dentinogénese imperfeita tipo I: a) Exame intra-oral, b) Ortopantomografia (La Dure-Molla et al, 2014)



Figura 6 - Dentinogénese imperfeita tipo I: Exame intra-oral (Sabandal et al, 2016)

2.3.1.2 Dentinogénese Imperfeita de tipo II

Constitui a forma isolada e o tipo mais comum, tendo expressão nas duas dentições e afetando todos os dentes presentes na cavidade oral. A sua transmissão é do tipo autossómica dominante, com os sinais clínicos e radiológicos semelhantes aos sinais observados na DI-I, não estando associada à osteogénese imperfeita (Piette et al, 2001). O géne que aparenta estar envolvido na etiologia deste DI, pertence aos génes SIBLING'S, implicado na mineralização da matriz dentinária durante a dentinogénese (La Dure-Molla et al, 2014).

Ao nível dos sinais clínicos, podem observar-se também: coroas cinzento-azuladas, acastanhadas, ou com descoloração opalescente. As coroas apresentam-se bulbosas com

constricção cervical marcada, a atrição mais ou menos severa pode deixar aparecer a dentina hipomineralizada, as raízes são curtas, estreitas com o ápex arredondado e pode existir obliteração pulpar (La Dure-Molla et al, 2014). (Figura 7, 8, 9)



Figura 7 - Dentinogênese imperfeita tipo II em dentição decídua (La Dure-Molla et al, 2014)

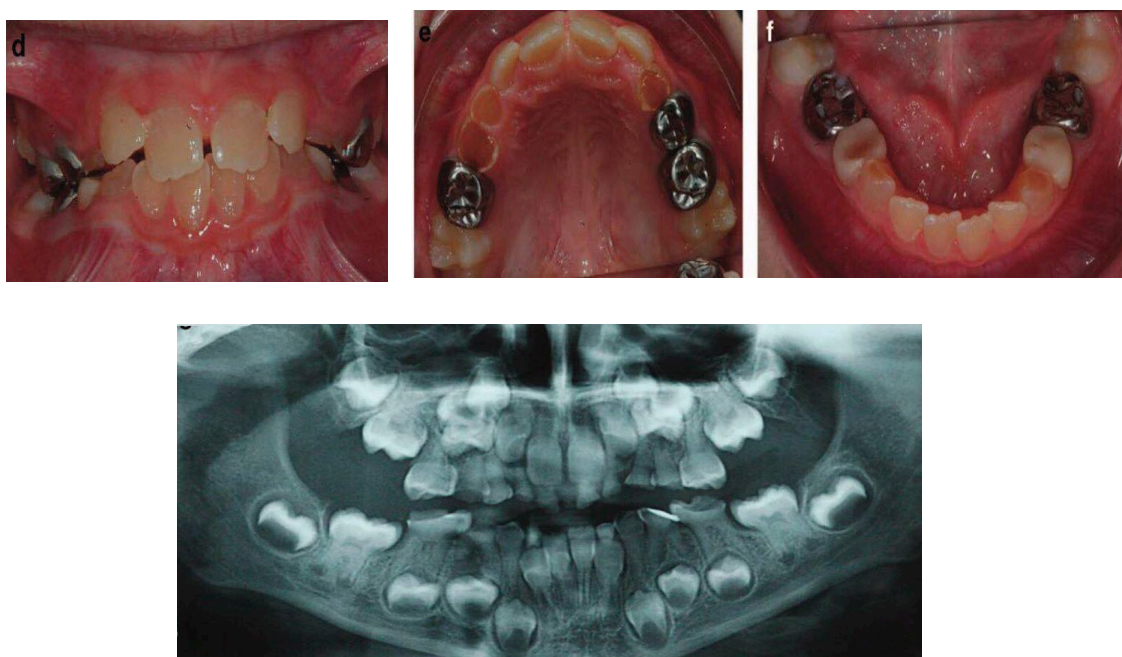


Figura 8 - Dentinogênese imperfeita tipo II em dentição mista (La Dure-Molla et al, 2014)



Figura 9 - Dentinogênese imperfeita tipo II: Exame intra-oral em dentição permanente (Fang et al, 2016)

2.3.1.3 Dentinogénese Imperfeita de tipo III

Neste tipo, a mutação do ADN altera a zona envolvida na sintetização do cálcio e do fosfato, essencial para a mineralização. É um tipo de patologia muito raro, sendo praticamente só descrito na subpopulação tri-racial de Maryland, onde se observa uma incidência anormalmente elevada da doença com etiologia genética 1/15 (Witkop, 1957; La Dure-Molla et al, 2014).

A literatura publicada mostra que a DI-III representa o fenótipo mais severo das doenças da DSPP (Sreenath et al, 2003).

A DI tipo III é muito idêntica à DI tipo II no que concerne à exposição pulpar de múltiplas peças dentárias decíduas, resultantes da fina camada de dentina, sendo a principal diferença no aspeto da câmara pulpar. O dente de um indivíduo com DI-III apresenta um alargamento importante da câmara pulpar, as raízes são largas e curtas conferindo-lhe um aspeto de concha “*shell teeth*” (La Dure-Molla et al, 2014).(Figura 10)

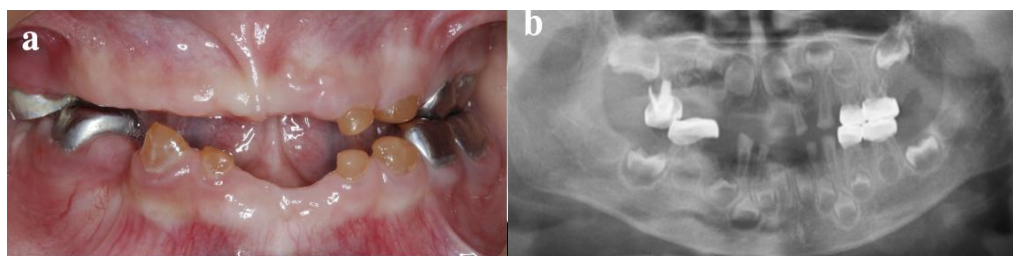


Figura 10 - Dentinogénese imperfeita tipo III: a) Exame intra-oral, b) Ortopantomografia (Fang et al, 2016)

Várias características clínicas e radiológicas foram referidas neste tipo de DI: descoloração da coroa (ligeiro cizento, azul-acinzentado, âmbar a castanho), coroa com aspeto bulboso e curto, diferentes graus de atrição (esmalte lascado até ao seu desaparecimento total), raízes mais curtas e finas, câmara e canais pulpares são parcialmente ou totalmente obliterados, radiotransparência presente ou ausente (La Dure-Molla et al, 2014).

Todos estes critérios de diagnóstico definem um conjunto de características fenotípicas que podem ser de expressão ligeira, moderada ou severa.

A maioria dos casos apresenta um grau moderado de expressão da patologia, com dentes opalescentes azuis-acinzentados, coroa curta e bulbosa, atrição dentária, raízes finas e mais curtas, obliteração da polpa parcial ou total.

A severidade das características clínicas, é aumentada na dentição decídua quando comparada com a dentição permanente, sendo que a forma leve encontrada unicamente na dentição permanente (La Dure-Molla et al, 2014).

2.4 Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico da dentinogénese imperfeita é baseado num exame clínico, radiológico e na anamnese dos antecedentes dentários, médicos e familiares. Relativamente ao diagnóstico diferencial, da dentinogénese imperfeita, observa:

- Outras anomalias da dentina como as *displasia não sindrómica* (displasia dentinária tipo I e II, displasia fibrosa da dentina, displasia pulpar, displasia dentinária adquirida) e a *displasia sindrómica* (Ehler Danlos, Calcínose tumoral, Braqui-esquelética);
- Anomalias do esmalte como a amelogénese imperfeita
- Anomalias relacionadas com uma coloração intrínseca devido a um fármaco como a tetraciclina, ou devido a uma anemia hemolítica, um anarsaco feto-placentar, beta talassemia, porfíria eritropoética, infeção ou toxicidade maternal (rubéola, sífilis, medicação), infeção infantil (rubéola, varicela, escarlatina), e lesão da dentição decídua ou do gérmen dentário permanente (Piette et al, 2001 ; Barron et al, 2008 ; Dean et al, 2011).

2.5 Histopatologia

A dentina profunda apresenta-se hipomineralizada com uma microdureza diminuída e uma estrutura irregular, heterogénea. Por outro lado, a dentina periférica é menos atingida com canalículos reagrupados em faixas, aproximando-se da dentina normal. De forma geral, a dentina apresenta tubúlos, canalículos e fibras de colagénio desordenados. Os odontoblastos podem estar atrofiados e sem prolongamento de Tomes. Os cristais têm uma forma irregular, com espaços não calcificados. Podemos observar nos casos mais graves, uma dentina sem canalículo, com desaparecimento da

polpa (Kerebel et al, 1975).

A literatura refere que a dentina profunda é mais afetada do que a dentina periférica, o que pode ser explicado pelo período no qual os odontoblastos têm uma função normal.

O esmalte mesmo com espessura normal, assente numa dentina doente e enfraquecida, vai estar fragilizado, sofrendo desgaste prematuro (Piette et al, 2001).

3 Amelogenese Imperfeita

A amelogenese imperfeita (AI) é o termo utilizado para descrever um grupo heterogêneo de desordens hereditários que atingem principalmente a estrutura e aparência do esmalte. Pode surgir tanto na dentição decídua como na permanente e apresenta uma variação de fenótipo, associado ou não a um síndrome. As características principais são a hipomineralização, hipoplasia, descoloração, sensibilidade e fragilidade dentária (Gadhia et al, 2012). A AI é uma doença autossômica dominante ligada ao cromossoma X podendo, por vezes, ser do tipo autossômica recessiva (Aldred et al, 2003). A maior parte dos indivíduos afetados sofrem de sensibilidade dentária aumentada ao quente e ao frio, apresentam estética dentária comprometida e diversos problemas funcionais e mastigatórios. O esmalte, apresenta uma espessura reduzida, uma superfície irregular, porosa e com o espaço interprismático aumentado, sendo os cristais depositados aleatoriamente com falta de organização (Sabandal et al, 2016).

3.1 Etiologia

A mutação de cinco genes está na origem da AI: o gene AMEL (que codifica a proteína amelogenina), o ENAM (enamelina), o MMP20 (metaloproteinase-20 matricial), o KLK4 (kallikrein-4) e o FAM83H, o único gene que não codifica uma proteína da matriz do esmalte. A sua função bem como sua localização é ainda desconhecido (Gadhia et al, 2012). (Figura 11)

Table 1 Aetiology of amelogenesis imperfecta. The genes are listed on the left side of the column. Mutations or alterations in the expression of these genes result in the various phenotypes associated with amelogenesis imperfecta as described in the columns on the right side

Genes	Phenotypes associated with amelogenesis imperfecta
<i>ENAM</i>	Variable hypoplasia ranging from local pitting to marked, generalised enamel thinning. ⁶ A variety of hypoplastic phenotypes depending on the specific mutation and its effect on the protein. ⁷ Murine <i>ENAM</i> null mouse failed to show any true enamel. ⁸
<i>AMELX</i>	Abnormal maturation and mineralization defects. ⁶ Distinctly abnormal teeth with disorganized, hypoplastic enamel. ⁹ Variable phenotype ranging from hypoplasia to hypomaturational/hypomineralisation. ¹⁰
<i>KLK4</i> and <i>MMP20</i>	Defects in the final crystallite mineralisation or maturation of the enamel. ^{11,12} The murine <i>Mmp20</i> null mouse exhibits both hypoplastic and hypomineralised defects. ⁶ Murine <i>Klk4</i> null mouse exhibits hypomaturational defects. ¹³
<i>AMELOTIN</i>	No mutation in the amelotin gene has been related to amelogenesis imperfecta. ¹⁴
<i>FAM83H</i>	Autosomal dominant hypocalcified amelogenesis imperfecta. Normal enamel thickness with decreased mineral content. ^{15,16}

Figura 11 - Gênes implicados na Amelogênese imperfeita (Gadhia et al, 2012)

3.2 Epidemiologia

Os estudos observam uma prevalência crescente em certos países: em Israel 1,25:10,000; na Argentina 10: 10,000; na Suécia 14:10,000; na Turquia 43: 10 ,000 (Gadhia et al, 2012).

3.3 Classificação

Desde 1940, a literatura descreve diferentes classificações da amelogênese imperfeita. Aldred et al. (2003) propôs uma classificação mais baseada na genética molecular segundo:

- O modo de transmissão (autossômica dominante, autossômica recessiva, ligado ao cromossoma X, caso isolado).
- A base molecular (localização cromossômica, locus, mutação).
- O resultado bioquímico da mutação.
- O fenótipo (hipoplásico, hipocalcificado, hipomaturo, hipomaturação-hipoplásico com taurodontismo).

No entanto, a classificação de Witkop de 1988, é a mais conhecida até agora (Witkop, 1988; Gadhia et al, 2012).

3.3.1 Classificação de Witkop

O *tipo I* descreve um esmalte *hipoplásico*, ou seja, a espessura do esmalte encontra-se reduzida. O esmalte apresenta fossas e sulcos, mais frágil, e translúcido no exame radiográfico. Afeta frequentemente as duas dentições, e é presente uma coloração amarela acastanhada da coroa. (Figura 12)



Figura 12 - Amelogenese imperfeita tipo I: hipoplásico (Crawford, 2007)

- *Tipo I A (picotado autossômico dominante)*: este tipo é muito frequente, afeta as duas dentições, e a coroa apresenta pequenas fossas.
- *Tipo I B (Localizado autossômico dominante) / C (Localizado autossômico recessivo)*: afeta mais a dentição decídua, a coroa apresenta sulcos e fossas, sendo o terço coronal que está geralmente anormal e a forma dominante é mais severa.
- *Tipo I D (Liso autosômico dominante) / E (liso ligada ao X)*: são marcados pela ausência de ponto de contacto, a cor dos dentes é muito afetada, afetam as duas dentições e existe nestes uma hipomineralização.
- *Tipo I F (Rugoso autosômico dominante)*: o esmalte é fino, duro e ao nível radiológico a junção amelo-dentinária é marcada.
- *Tipo I G (Agenesia autossômico recessivo)*: a cor varia de amarelo a acastanhado, a superfície é rugosa, com ausência de esmalte e ao nível clínico e radiográfico, o dente é mais pequeno que o normal. Segundo Crawford et al (2007), quando o fenótipo é predominantemente hipoplásico, o dente é caracterizado por uma sensibilidade aumentada.

No *tipo II hipomaturo* observa-se um esmalte com espessura normal, manchado. Embora fragilizado, este esmalte é mais resistente do que o esmalte hipocalcificado, e radiograficamente a radiopacidade é semelhante à da dentina (Crawford et al, 2007). (Figura 13, 14, 15)



Figura 13 - Amelogénese imperfeita tipo II: hipomaturo: g), h): Espessura e dureza normal do esmalte mas manchas brancas que podem ser confundida com a fluorose (Crawford et al, 2007).

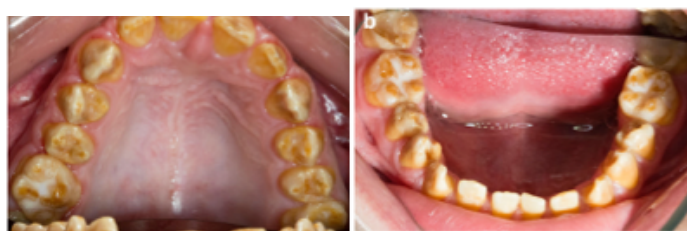


Figura 14 - Amelogénese imperfeita tipo II: hipomaturo (Sarandal et al, 2016)

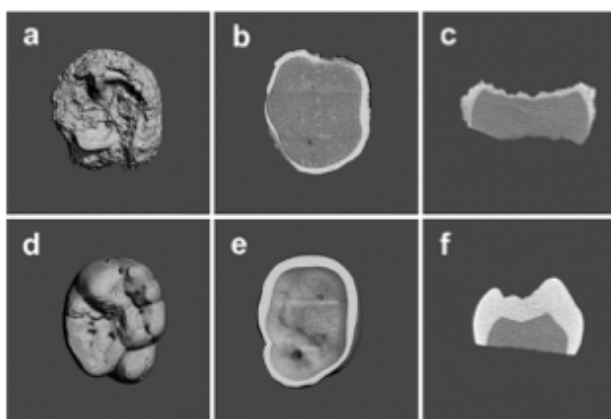


Figura 15 - Micro-CT imagem do esmalte: a), b), c) Esmalte hipomaturo, d), e), f) Esmalte normal (Y. Sa et al, 2014)

- *Tipo II A (pigmentado autossômico recessivo)*: o esmalte apresenta-se friável, mole, liso ou rugoso, afeta as duas dentições.

- *Tipo II B (hipomaturação)*

- *Tipo II C (« Snow-capped teeth » ligado ao X)*: as coroas apresentam uma capa branca opaca, que pode ser confundida com fluorose.

- *Tipo II D (autossômico dominante)*

O tipo III hipocalcificado / hipomineralizado é o mais frequente, o esmalte apresenta-se com espessura normal, observa-se uma alteração na mineralização caracterizada por uma estrutura enfraquecida, a coroa do dente pode apresentar uma opacidade, e radiograficamente o esmalte é mais radiopaco que a dentina, mas tem a mesma densidade. Os dentes encontram-se comprometidos bilateralmente e de forma simétrica. A cor pode variar desde amarelo a alaranjada. Com o tempo e em resposta à mastigação, o esmalte adquire uma cor acastanhada e vai-se esfarelando (Crawford et al, 2007). (Figura 16, 17)

-*Tipo III A (Autossômico recessivo)*

- *Tipo III B (Autossômico dominante)*



Figura 16 - Amelogenese imperfeita tipo III: hipomineralizado: e) f) Esmalte rugoso, descolorido, f) alteração tipo hipoplásico e hipomineralizado no mesmo dente (Crawford et al, 2007)

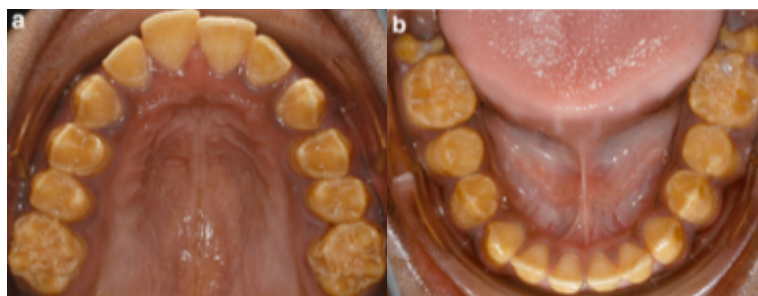


Figura 17 – Amelogenese imperfeita tipo III: hipomineralizado (Sarandal et al, 2016)

O tipo IV relaciona o tipo hipomaturado e hipoplásico com o taurodontismo: no taurodontismo o corpo e a polpa da câmara estão aumentados enquanto o fundo da

camara pulpar e a furca estão a um nível mais apical (Gadhia et al, 2012).

Radiograficamente constata-se uma radiopacidade do esmalte similar ou um pouco superior à da dentina (Piette et al, 2001).

- *Tipo IV A (autossômico dominante)*: caracteriza-se por ter uma cor mármore, amarela, castanha, esbranquiçada de espessura normal e hipomaturado. Na face vestibular estão presentes pequenas fossas;

- *Tipo IV B (autossômico recessivo)*: o esmalte é fino, hipoplásico com uma zona hipomaturada (Witkop, 1988 ; Gadhia et al, 2012).

3.4 Síndromes associados a AI

Uma das síndromes que pode ser associado a AI é o *Enamel Renal Syndrome* ou ainda, a Nefrocalcinose, mas outros síndromas são também associados a AI como: o síndrome Amelo-onicho-hipohidrotico, o síndrome de Morquio, a displasia Oculo-dento-digital, a Lipodermolisa bulbosa congénita, o síndrome Tricho-dento-ósseo (TDO), o síndrome Kohlschutter-Tonz, e a distrofia dos cones e bastonetes (Paula et al, 2005; Santos et al, 2007; Marteli et al, 2011).

3.5 Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

A AI deve ser diagnosticada o mais cedo possível, de forma a minimizar o compromisso das estruturas dentárias devido à qualidade do esmalte (Sarandal et al, 2016). O diagnóstico deve ser baseado no exame clínico, radiológico (de forma a observar a densidade), genética, na história médica e familiar. Um diagnóstico precoce permite prevenir ou intercalar a deterioração dos dentes e uma eventual maloclusão, assim como o compromisso estético (Devaraju et al, 2014).

De forma a realizar um diagnóstico diferencial com outras malformações dos tecidos dentários, é necessário tomar conhecimento de outros casos semelhantes na família de forma a validar ou não uma hipótese de malformação hereditária (Crawford et al, 2007).

Será, igualmente, necessário excluir outras causas de alterações do esmalte, como as tetraciclina, o flúor, os traumatismos ou hipomineralização incisivo-molar (Gadhia et al, 2012). O diagnóstico diferencial irá ajudar a descartar outros defeitos dos tecidos dentários.

A etiologia da AI é genética, mas as alterações da estrutura do esmalte podem, também, ter uma origem local adquirida como um traumatismo, (diretamente associada ao trauma ou indiretamente, ligada a uma infeção pós-traumática), uma doença adquirida ou não como por exemplo, a intoxicação ao flúor, à tetraciclina, em que todas as peças dentárias estão comprometidas. A origem pode, igualmente, ser sistémica, sobretudo quando vários dentes apresentam AI (alergia ao glúten ou inflamação crónica intestinal) (Duggal et al, 2002).

Torna-se importante conhecer os períodos de mineralização dos dentes, porque pode dar um indício de tempo sobre a intoxicação e, assim, permite conhecer o agente etiológico.

4 Opções de Reabilitação na AI / DI

O acompanhamento do paciente com alteração do tecido dentário deve ser imediato após o correto diagnóstico, de forma a prevenir danos funcionais, estéticos e psicológicos. No passado, o tratamento de um paciente com AI passava por extrações múltiplas e colocação de prótese total removível. Hoje em dia, as reabilitações são cada vez mais conservadoras, procurando respeitar o tecido dentário (Türkün, 2005). O tratamento começa com consultas frequentes de forma a vigiar a evolução da destruição coronária, para otimizar o estado periodontal, gingival e para manter uma higiene oral ideal (Bouvier et al, 1996).

Os últimos estudos científicos mostraram que a evidência dos tratamentos das alterações dos tecidos dentários, ainda não são válidos. Os estudos de investigação sobre o tratamento deste tipo de patologia são escassos, embora já existam artigos sobre as características clínicas e o relato de casos pontuais (Sabandal et al, 2016). O acompanhamento deste tipo de paciente deve, idealmente, começar em odontopediatria, seguindo a evolução da dentição e crescimento dos maxilares. O tratamento evolutivo vai, então, precisar de reintervenção sendo dividido em 3 etapas:

temporário, transitório e definitivo (Tabela 2) (Bouvier et al, 1996; Türkün, 2005).

Segundo alguns autores, o tratamento deve responder aos seguintes objetivos:

- Redução da sensibilidade dentária
- Reabilitação funcional
- Recuperação da dimensão vertical de oclusão (DVO)
- Melhoria da estética e da auto-estima

	Fase temporária	Fase transitória	Fase definitiva
Quando ?	Diretamente após o diagnóstico	Diretamente após a fase temporária / logo após o diagnóstico	Na idade adulta / crescimento concluído
Dentição ?	Decidual / mista	Decidual / mista	Definitiva
Objectivos ?	<ul style="list-style-type: none"> - resolução ou atenuação da dor e/ou da hipersensibilidade - informação/instrução ao paciente e a sua família - motivação para o controlo da placa, ensino higiene oral 	<ul style="list-style-type: none"> - reabilitação funcional (DVO diminuída por atribuição) e estética - tratamentos minimamente invasivos (preservar os tecidos para a reabilitação definitiva) - permitir crescimento dos maxilares - privilegiar restaurações unitárias 	<ul style="list-style-type: none"> - substituição da reabilitação provisória para a reabilitação definitiva.

Tabela 2 - Tratamento das alterações dos tecidos dentários (Bouvier et al, 1996; Bouvier et al, 1999; Cogulu et al, 2009; Kamble, 2013)

Na fase temporária, o primeiro objetivo é preventivo como por exemplo, a aplicação de gel ou verniz de flúor tópico, até uma vez por semana, a prescrição de bochecho diário com elixir fluoretado, aplicação de selantes de fissura. Podemos recorrer à utilização de coroas pré-fabricadas nos dentes mais comprometidos, ou extração e mantedor de espaço se necessário (Sapir et al, 2007; Beslot et al, 2008).

Na fase transitória, segundo Cogulu (2009), em relação ao setor posterior, a técnica de eleição para restabelecer a DVO é a utilização de coroa preformada. Para o setor anterior, é recomendado, a técnica de micro-abrasão para lesões ligeiras de AI tipo hipomature (Sapir et al, 2007).

Beslot, refere a utilização de resina composta, cimento ionómero de vidro, em restauração direta, ou coroa provisória para os tratamentos conservadores, sendo também, mais frequentemente realizados, os tratamentos periodontais, e ortodôntico (Bouvier et al, 1996).

Na fase definitiva, vai ocorrer a substituição da reabilitação provisória para a definitiva. Realiza-se próteses parciais fixas unitárias (facetas, *onlay*, *inlay*, *overlay*), próteses fixas unitárias, próteses parciais removíveis ou reabilitação com implantes (Sabandal et al, 2016). Quanto às restaurações, Sapir et al. (2007), relata que o ácido ortofosfórico mais comumente utilizado, pode ser agressivo e provocar a perda de esmalte. Este autor recomenda a utilização, nos casos de AI por exemplo, de um sistema adesivo auto condicionante, menos agressivo sobre o esmalte enfraquecido.

Na AI, a qualidade de adesão é diminuída por causa do esmalte, mais rico em conteúdo proteico e menos em mineral. Um estudo conduzido por Saroglu et al. (2006) avaliou o efeito do hipoclorito na qualidade de adesão das restaurações sobre o esmalte de indivíduos com AI. O autor comparou a qualidade de adesão dos compósitos, com e sem pré-tratamento de NaOCl 5% (hipoclorito de sódio) durante 1 minuto seguido de lavagem e secagem, antes do condicionamento ácido, sobre dentes decíduos com e sem AI. Os resultados obtidos indicam que o selamento é menos eficiente sobre os dentes decíduos hipomineralizados e melhorou com a aplicação de hipoclorito de sódio. Outra conclusão foi que o hipoclorito não tem nenhum efeito sobre os dentes sãos.

Segundo Lundgren et al. (2014), existe uma diminuição da longevidade das restaurações dentárias nos sujeitos com AI havendo também uma relação com o grau de gravidade da AI. Num estudo, foi realizada uma comparação entre um grupo de controlo com esmalte inalterado e um grupo de doentes com amelogenese imperfeita. Os resultados foram que a taxa de sucesso e de sobrevivência das restaurações em casos de AI foi de 50% depois dos 5 anos. Foi também demonstrado, que em relação à longevidade das restaurações, elas, em AI de tipo hipoplásico, têm uma melhor taxa de sobrevivência que as restaurações em AI de tipo hipomature ou hipocalcificado. A redução da longevidade

das restaurações pode ser explicada pela qualidade alterada do esmalte.

Ainda em relação ao tratamento, o médico dentista deve ter cuidado com os pacientes jovens, avaliando a extensão dos cornos e da câmara pulpaes, que frequentemente causa exposição iatrogénica durante a fase de preparo do dente (Turkun, 2005).

O objetivo do tratamento precoce é o de preservar a saúde e a vitalidade dentária, a forma e tamanho da dentição, fornecer uma aparência estética numa idade precoce, a fim de prevenir alterações funcionais e psicológicos.

Ao obtermos uma dentição funcional, prevenimos a perda da dimensão vertical, evitamos interferência com a erupção dos dentes permanentes e permitimos um crescimento normal dos ossos faciais (Sabandal et al, 2016).

O tratamento das dentições mistas e permanentes é um desafio e frequentemente necessita de abordagem pluridisciplinar, entre o odontopediatra, o ortodontista e o prostodontista (Sabandal et al, 2016).

II. Objetivos

- 1- Verificar a prevalência de amelogenese e dentinogenese imperfeita nos doentes observados pela primeira vez na consulta de Odontopediatria no decurso dos dois últimos aos letivos.
- 2- Registar quais são os dentes mais afetados por estas alterações.

Hipótese Nula: Existe uma baixa prevalência destas patologias na população estudada.

III. Materias e Métodos

Estudo transversal com as seguintes características:

1- Uma amostra constituída pela consulta de 100 processos de primeiras consultas nos doentes observados pela primeira vez na consulta de Odontopediatria, no decurso dos dois últimos anos letivos (2015-2017).

2- Foi avaliada a parte da História Clínica relativa à observação intra-oral, que se encontra em anexo (anexos 2): idade, sexo, dentição (decídua, mista, permanente), arcada dentária afetada (superior, inferior, direita, esquerda), dente afetado, tipo de alteração : amelogenese imperfeita, dentinogenese imperfeita, ambas.

3- Critérios de inclusão:

- Ser consultado pela primeira vez neste intervalo de tempo.
- Não sofrer de alterações craniofaciais.

4- Critérios de exclusão:

- Sofrer de alterações craniofaciais.
- História clínica incompleta.
- Não ter assinado o consentimento informado da História clínica.

5- Considerações Éticas

Este projeto foi submetido e aprovado pela Comissão Científica do Mestrado Integrado de Medicina Dentária e pela Comissão de Ética da Egas Moniz Cooperativa de Ensino Superior ISCSEM (anexo 3), só sendo utilizados os dados dos processos em que os dois consentimentos informados estavam assinados (anexos 1).

6-Método-estatístico

Os dados foram estudados estatisticamente com o auxílio do programa SPSS (Statistical Package for the Sciences) com a finalidade de determinar a prevalência dos casos de dentinogenese e amelogenese imperfeita nas crianças da Clínica Dentária Universitária Egas Moniz, nestes últimos dois anos. Recorreu-se ainda ao test do Qui-Quadrado para análise inferencial, atribuindo-se significância para um valor de $p \leq 0,05$

IV. Resultados

Foram analisados de maneira objetiva os dados recolhidos pela análise estatística. Sobretudo a prevalência dos pacientes com amelogénese e/ou dentinogénese imperfeita. Avaliaram-se variáveis como o sexo, a idade, os quadrantes e dentes afetados, a higiene oral, a dieta e o índice CPO. Este último foi analisado de forma a determinar se em presença de alteração, de higiene oral correta e de dieta pobre em açúcar, se o índice CPO permanece elevado ou não, para determinar se as alterações têm um impacto sobre a cárie dentária em ausência de fatores externos.

1 Caracterização da amostra

1.1 Sexo e idade

A amostra foi constituída por 100 crianças, a maioria (55%) do género masculino e 45% de género feminino. Como se pode ver na tabela 3, 56% das crianças pertence a uma primeira faixa etária “até 11 anos” e 44 % pertence aos “12 anos ou mais”. Podemos observar uma média de idades de 10.2 anos (DP = 3.8 anos). (Tabela 3)

	N =100	%
Género		
Feminino	45	45,0
Masculino	55	55,0
Escalões etários		
Até 11 anos	56	56,0
≥ 12 anos	44	44,0

Tabela 3 - Caracterização sociodemográfica

1.2 Tipo de dentição

Ao analisarmos a distribuição por tipo de dentição, a mais prevalente é a dentição permanente mais prevalente (52%), seguida pela mista (30%) e pela decídua (18%). (Gráfico 1)

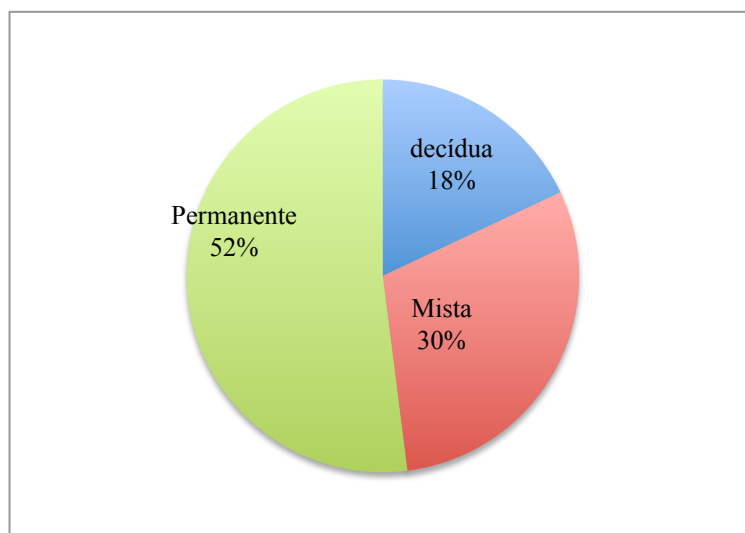


Gráfico 1 - Distribuição dos tipos de dentição

1.3 Higiene oral

A escovagem duas vezes por dia era praticada por 84% dos pacientes. (Gráfico 2)

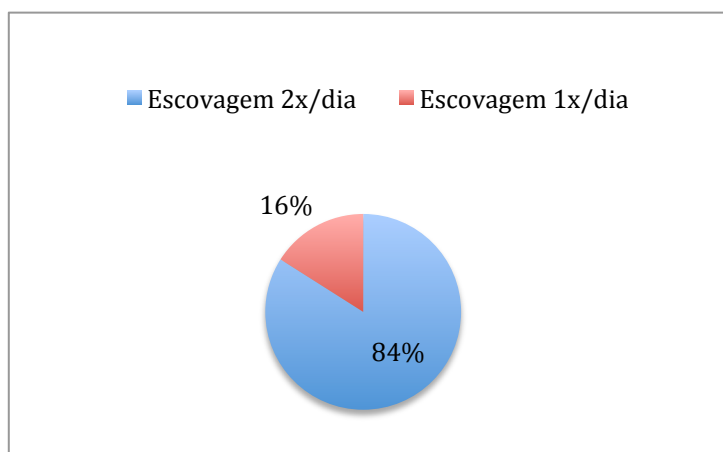


Gráfico 2 - Higiene oral

1.4 Dieta

Cerca da metade (51%) dos pacientes tem uma dieta pobre em açúcar. (Gráfico 3)

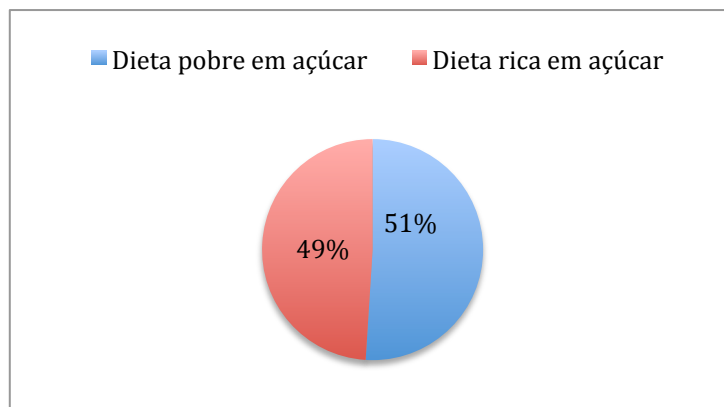


Gráfico 3 - Dieta em açúcar

1.5 Índice CPO

Os valores mínimos, máximos, médios e respectivos desvios padrão do CPO podem ser apreciados na tabela 4.

		Mínimo	Máximo	Média	Desvio padrão
CPO	Dent. Decídua	0	20	3,30	4,982
CPO	Dent. Permanente	0	18	1,72	3,169

Tabela 4 - índice CPO

O índice CPO foi estudado através de diferentes variáveis, em relação ao o sexo dos indivíduos, não sendo observado diferenças estatisticamente significativas ($p > 0.05$), pelo que o sexo não tem influência no número de dentes cariados, perdidos, e obturados dos indivíduos.

Em relação à higiene oral, não foram encontradas também, diferenças significativas ($p>0.05$) nos valores do índice CPO em função de uma escovagem diária ou bidiária (Gráfico 4). Não é necessário especificar a estreita relação entre o CPO e a higiene oral, podemos então pensar em algumas limitações encontradas nesta variável, como a impossibilidade de avaliar a correta técnica de escovagem, e se o paciente respondeu com honestidade no que diz respeito à sua higiene oral, ou se não há diferença significativa entre as duas práticas.

Contudo, encontrámos diferenças estatisticamente significativas do índice CPO em relação à dieta. Os valores são significativamente mais elevados nos pacientes com dieta rica em açúcar, e a medida do índice CPO, quer em dieta rica em açúcar quer em dieta pobre, sendo mais elevado na dentição decídua. De facto, uma dieta rica em açúcar relaciona-se com um índice CPO mais elevado, confirmando as evidências científicas, de que uma alimentação rica em açúcar propicia o desenvolvimento da cárie dentária.

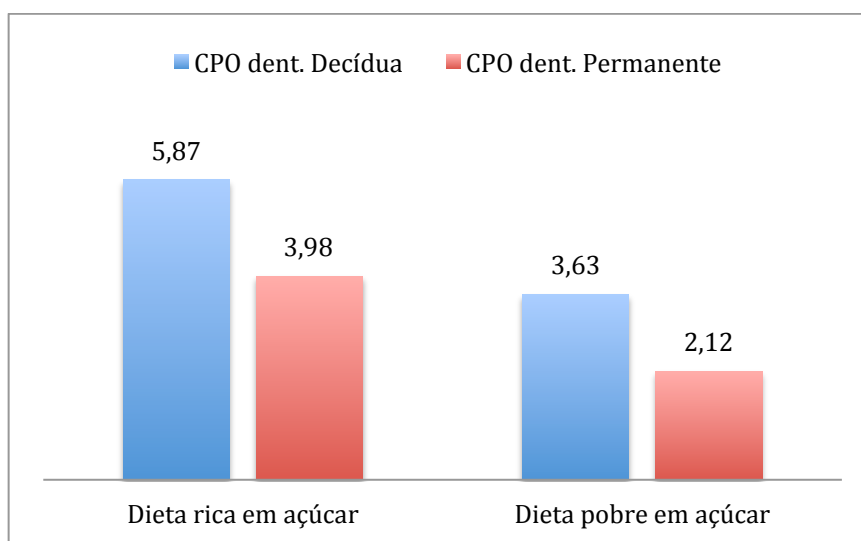


Gráfico 4 - CPO e tipo de dieta

2 Prevalência da dentinogênese e amelogenese imperfeita

Na amostra estudada observou-se que 14 pacientes são portadores de amelogenese imperfeita (14%), não sendo encontrados casos de dentinogênese imperfeita isolada. A combinação de amelogenese imperfeita com dentinogênese imperfeita foi observada em 3% da amostra e não se verificando alterações em 83% (Gráfico 5).

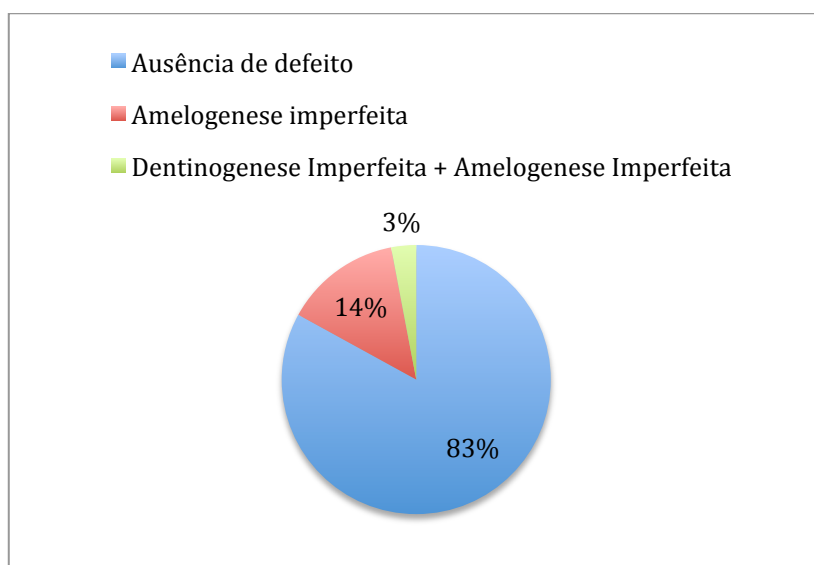


Gráfico 5 - Amelogenese e dentinogênese imperfeita

2.1 Distribuição das alterações por quadrante

O quadrante que apresentou dentes com mais alterações foi o quadrante superior direito (18%). No entanto, a repartição foi mais ou menos homogênea, como podemos observar no gráfico 6. O quadrante superior esquerdo mostrou 17% das alterações, 16% para o quadrante inferior direito, e 14% para o inferior esquerdo. Podemos também concluir que a arcada superior é a mais atingida, embora apresentem percentagens similares.

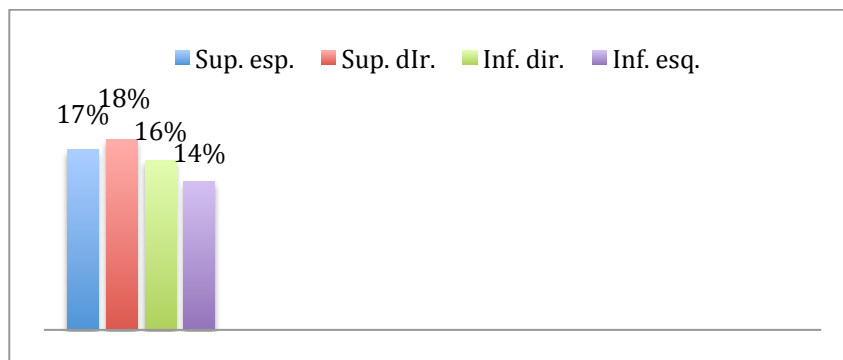


Gráfico 6 - Distribuição das alterações por quadrantes

2.2 Distribuição das alterações por dentes

Os dentes com mais alterações foram os segundos molares superiores esquerdos (13%) e os segundos molares superiores direitos (12%). Tanto na arcada superior como na inferior, afetando sobretudo os dentes molares. Apresentando os pré-molares, incisivos e caninos superiores e inferiores percentagens semelhantes. (Tabela 5, 6; Gráfico 7)

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE ESQUERDO	10%	9%	9%	6%	6%	9%	13%
QUADRANTE DIREITO	11%	10%	9%	5%	5%	11%	12%

Tabela 5 – Distribuição das alterações por dente na arcada superior.

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE ESQUERDO	9%	9%	7%	5%	5%	11%	10%
QUADRANTE DIREITO	10%	10%	7%	5%	5%	10%	11%

Tabela 6 – Distribuição das alterações por dente na arcada inferior.

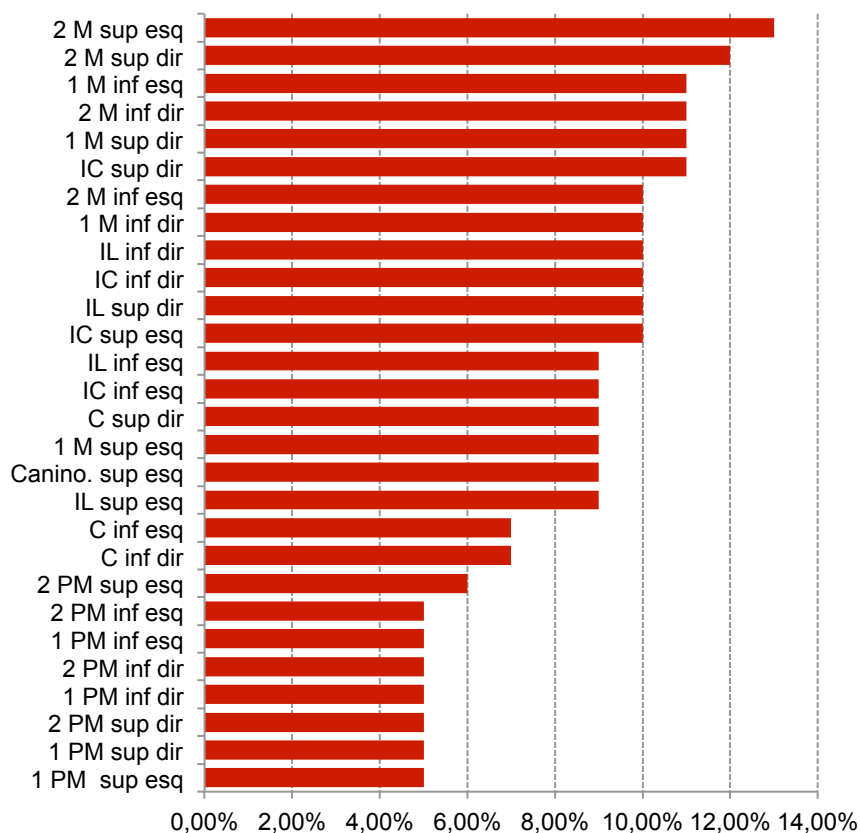


Gráfico 7 – Distribuição das alterações por dente

2.3 Distribuição das alterações por tipo de dentição

A relação entre o tipo de dentição e Amelogénese / Dentinogénese Imperfeita é estatisticamente significativa, ($p = 0.001$). A dentição permanente apresenta 50% de amelogénese imperfeita, seguida de 42,9% na dentição decídua, reduzindo drasticamente na dentição mista (7,10%). Somente na dentição decídua se verificou a existência da combinação amelogénese imperfeita com dentinogénese imperfeita (17%). Estes valores representam que da amostra total, a percentagem da amelogénese imperfeita situa-se nos 14%, a percentagem de dentinogénese imperfeita é 0% uma vez que se verifica nenhum caso e relativamente à combinação amelogénese imperfeita mais dentinogénese imperfeita verifica-se que em 3% da amostra sendo que se localiza somente na dentição decídua.

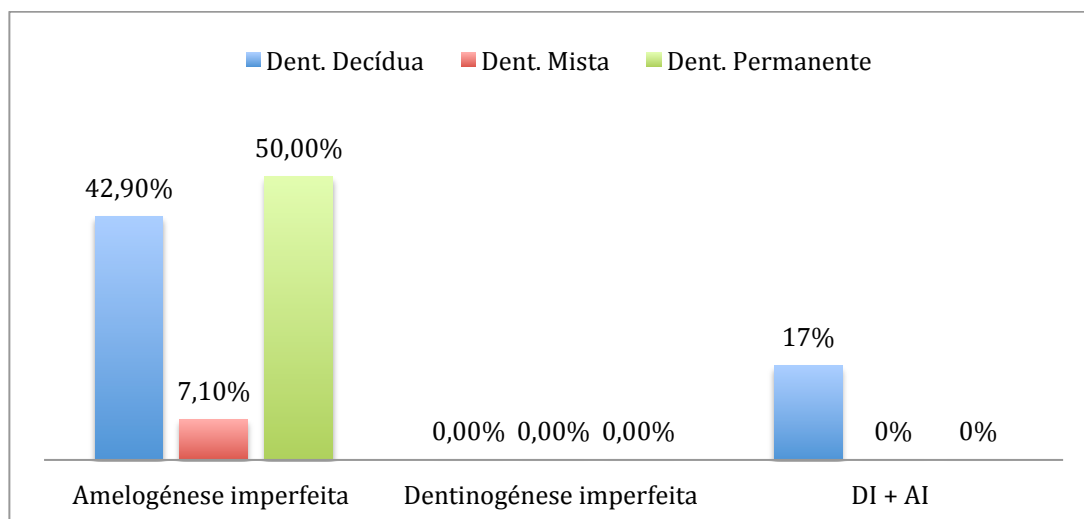


Gráfico 8 - Dentição e amelogenese / dentinogenese imperfeita

2.4 Distribuição das alterações por género

A relação entre género, amelogenese imperfeita, dentinogenese imperfeita, conjugação e ambas, nos 17% do total da amostra com alterações, não é estatisticamente significativa ($p = 0.281$) como pode observar-se no gráfico 9.

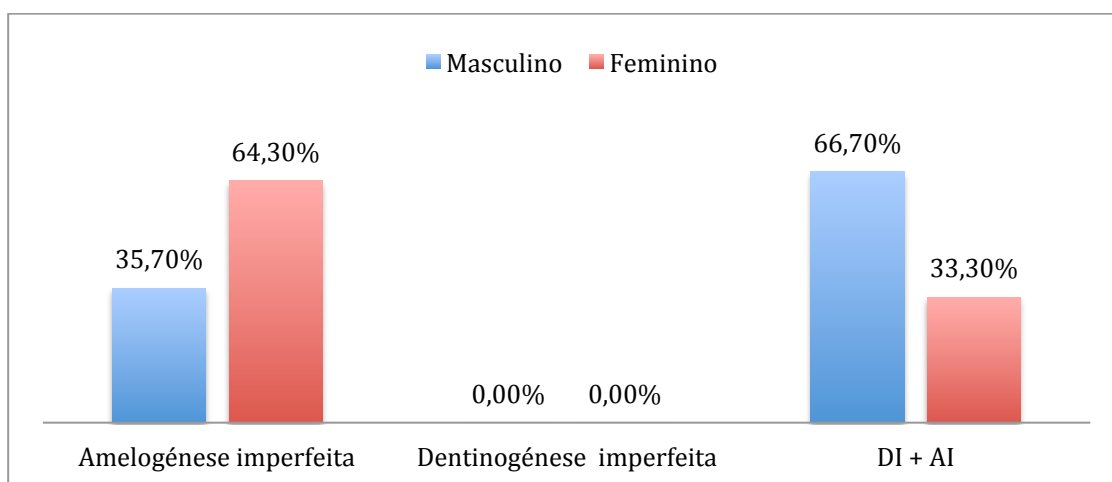


Gráfico 9 – Género e amelogenese / dentinogenese imperfeita

A distribuição das alterações por quadrante é relativamente semelhante em ambos os géneros entre si, existindo um ligeiro aumento no sexo feminino, embora sem validade estatística ($p > 0.05$) (Gráfico 10).

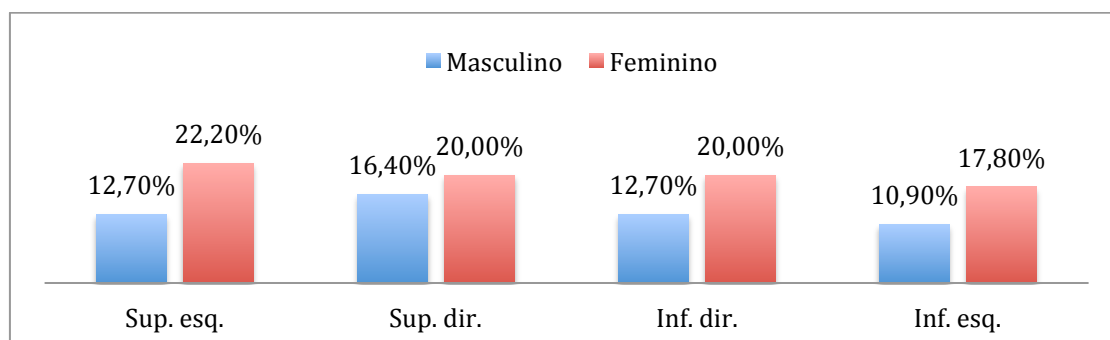


Gráfico 10 – Género e alterações por quadrante

A distribuição das alterações por dentes é relativamente semelhante em ambos os géneros embora exista um ligeiro aumento da prevalência no sexo feminino, no entanto, sem validade estatística ($p > 0.05$). (Tabela 7, 8, 9, 10; Gráfico 11)

Na arcada superior, verifica-se uma prevalência mais alta das alterações nos segundos molares em ambos os sexos.

Na arcada inferior, a repartição é semelhante, embora ligeiramente mais elevada nos segundos molares para o sexo feminino e nos primeiros molares para o sexo masculino.

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE ESQUERDO MASCULINO	7,3%	7,3%	9,1%	5,5%	5,5%	7,3%	9,1%
QUADRANTE ESQUERDO FEMININO	13,3%	11,1%	8,9%	4,4%	6,7%	11,1%	17,8%

Tabela 7 – Género e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada superior

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE DIREITO MASCULINO	9,1%	9,1%	9,1%	5,5%	5,5%	9,1%	9,1%
QUADRANTE DIREITO FEMININO	13,3%	11,1%	8,9%	4,4%	4,4%	13,3%	15,6%

Tabela 8 – Género e alterações por dente quadrante direito, arcada superior

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
Quadrante esquerdo MASCULINO	7,3%	7,3%	7,3%	5,5%	5,5%	9,1%	7,3%
Quadrante esquerdo FEMININO	11,1%	11,1%	6,7%	4,4%	4,4%	13,3%	13,3%

Tabela 9 – Género e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada inferior

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
Quadrante direito MASCULINO	7,3%	9,1%	7,3%	5,5%	5,5%	9,1%	7,3%
Quadrante direito FEMININO	13,3%	11,1%	6,7%	4,4%	4,4%	11,1%	15,6%

Tabela 10 – Género e alterações por dente quadrante direito, arcada inferior

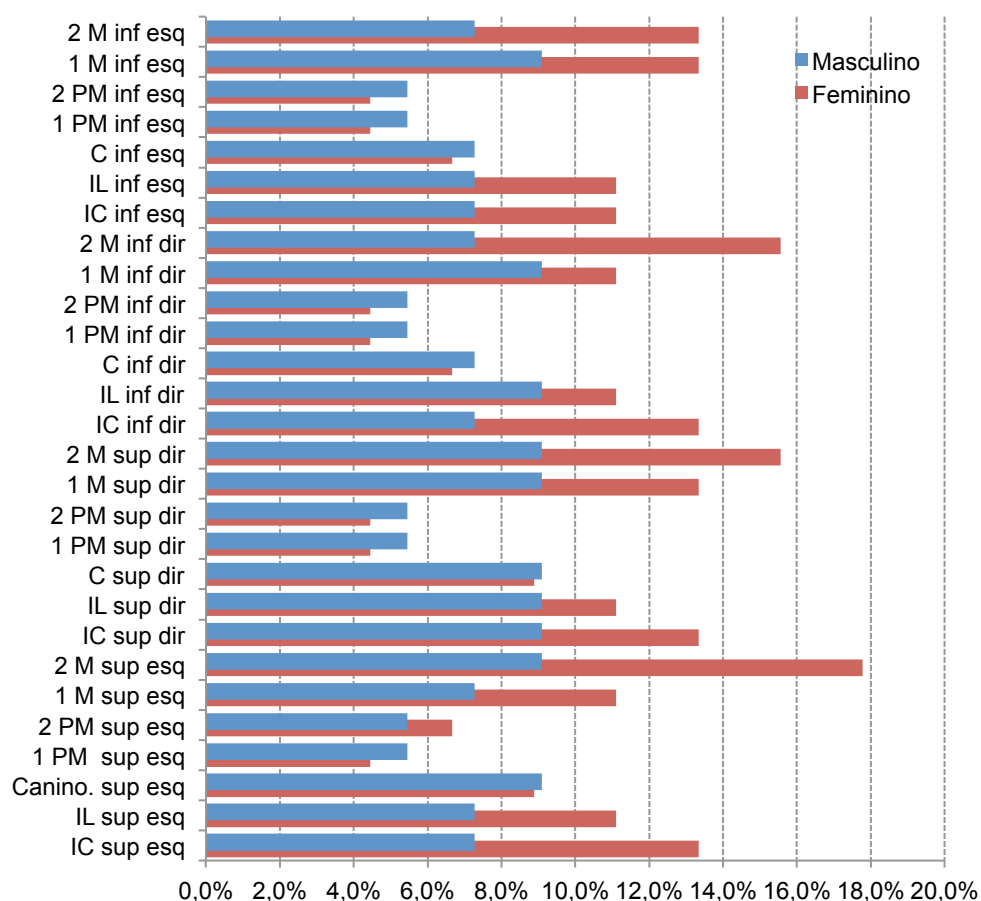


Gráfico 11 – Gênero e alterações por dente

2.5 Distribuição das alterações por idade

A relação entre idade e Amelogénese / Dentinogénese imperfeita não é estatisticamente significativa, ($p = 0.924$). Mesmo que existindo uma ligeira prevalência mais alta nos indivíduos de menor idade.

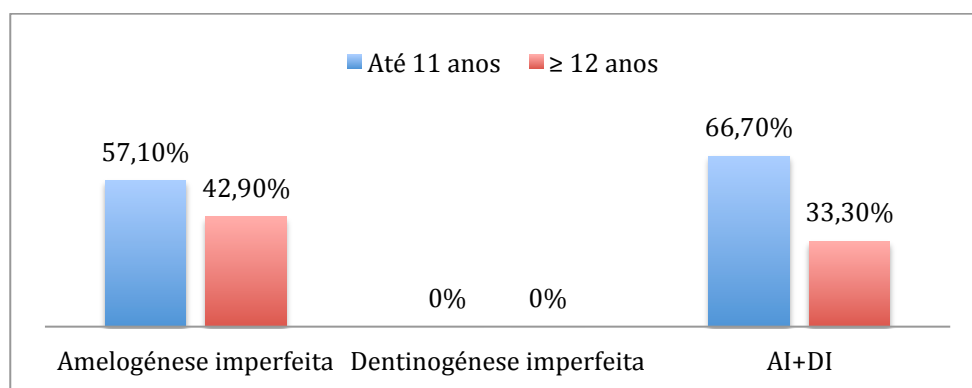


Gráfico 12 – Idade e Amelogénese / Dentinogénese imperfeita

A distribuição das alterações por quadrante é relativamente semelhante nos diferentes escalões etários ($p > .05$). (Gráfico 13)

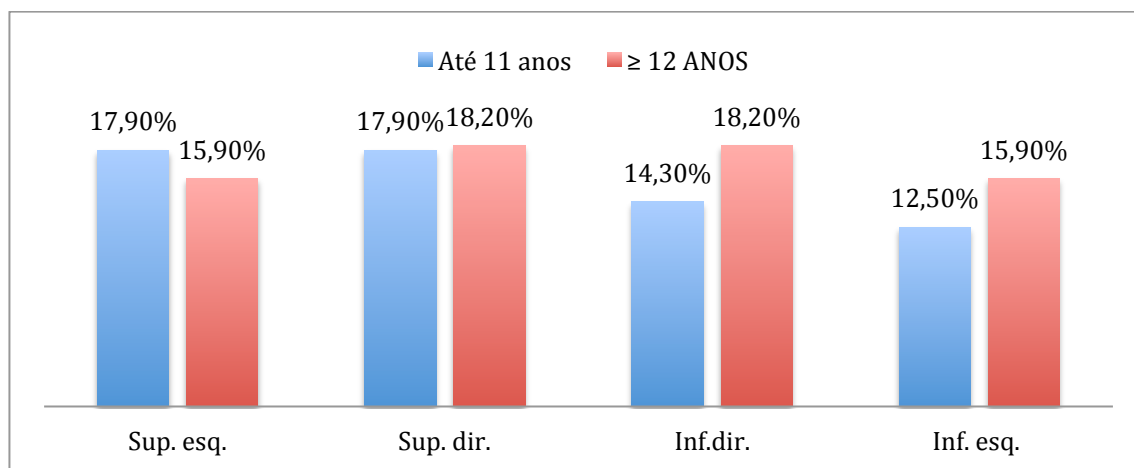


Gráfico 13 - Idade e alterações por quadrante

Ao nível da arcada superior, encontrámos uma proporção significativamente mais elevada de alteração nos pacientes com 12 anos ou mais nos caninos e dentes anteriores, ao contrário dos indivíduos até 11 anos onde a prevalência de alteração é mais alta nos segundos molares.

Na arcada inferior os resultados obtidos foram mais ou menos semelhante para as duas faixas etárias. (Tabela 11, 12, 13, 14; Gráfico 14)

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE ESQUERDO ATÉ 11 ANOS	8,9%	7,1%	5,4%	0,0%	1,8%	7,1%	14,3%
QUADRANTE ESQUERDO ≥ 12 ANOS	11,4%	11,4%	13,6%	11,4%	11,4%	11,4%	11,4%

Tabela 11 – Idade e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada superior

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE DIREITO ATÉ 11 ANOS	8,9%	7,1%	5,4%	0,0%	0,0%	10,7%	12,5%
QUADRANTE DIREITO ≥ 12 ANOS	13,6%	13,6%	13,6%	11,4%	11,4%	11,4%	11,4%

Tabela 12 – Idade e alterações por dente quadrante direito, arcada superior

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE ESQUERDO ATÉ 11 ANOS	7,1%	7,1%	3,6%	0,0%	0,0%	8,9%	8,9%
QUADRANTE ESQUERDO ≥ 12 ANOS	11,4%	11,4%	11,4%	11,4%	11,4%	13,6%	11,4%

Tabela 13 – Idade e alterações por dente quadrante esquerdo, arcada inferior

	IC	IL	C	1PM	2PM	1M	2M
QUADRANTE DIREITO ATÉ 11 ANOS	7,1%	8,9%	3,6%	0,0%	0,0%	5,4%	12,5%
QUADRANTE DIREITO ≥ 12 ANOS	13,6%	11,4%	11,4%	11,4%	11,4%	15,9%	9,1%

Tabela 14 – Idade e alterações por dente quadrante direito, arcada inferior

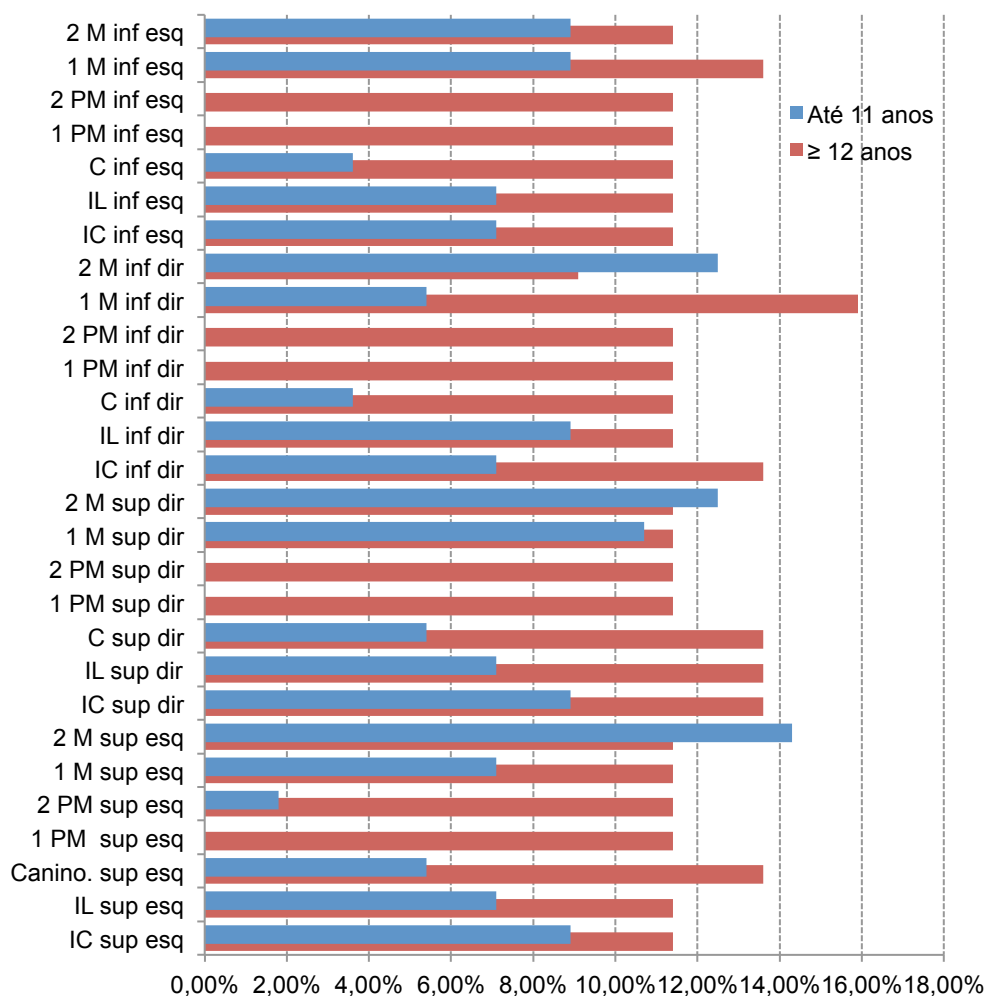


Gráfico 14 – Idade e alterações por dente

2.6 Distribuição das alterações em função do índice CPO

As diferenças nos valores do CPO em função da Amelogenese/dentinogenese não são estatisticamente significativas ($p > 0.05$) em ambas as dentições.

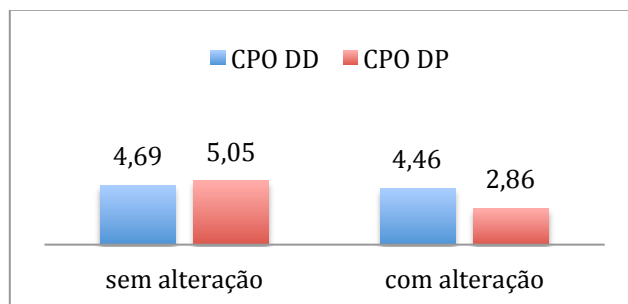


Gráfico 15 - CPO e Amelogenese / dentinogenese imperfeita

V. Discussão

Neste estudo a prevalência de AI foi de 14%, este resultado é muito mais alto do que o referido no estudo de Yassin (2016), onde a prevalência de um grupo de indivíduos de Arábia Saudita foi de 0,3%, tendo sido realizados exames clínicos, avaliadas as ortopantomografias de 1252 crianças, sendo 638 indivíduos do sexo masculino, e 614 do sexo feminino, com idade entre 5 e os 12 anos.

Por outro lado Gupta et al (2011) avaliou 1123 indivíduos indianos, 572 do gênero masculino e 551 do gênero feminino, de maneira a identificar as anomalias de forma, de número, de posição e de estrutura dos dentes. Esta investigação foi baseada também no exame clínico, na ortopantomografia e foram realizadas impressões das arcadas dentárias. Verificou que as anomalias de estrutura dos tecidos dentários, como a DI e AI, se encontram como a prevalência mais baixa das anomalias dentárias (0,27% de AI), existindo só três casos de amelogenese imperfeita.

Em 2012, Gadhia et al. baseado em diversos estudos sugere que a prevalência de AI a nível mundial é inferior a 0,5%.

Por outro lado Temilola et al. (2014) verificou na sua investigação, 16,1 % de casos de AI de tipo I numa população pediátrica na Nigéria, cujos resultados estão aproximados dos nossos (14%). O autor avaliou 1036 indivíduos entre 4 meses e 12 anos, o exame foi exclusivamente clínico com o critério de diagnóstico clínico definido pela presença de sulcos e/ou fossas, generalizados ou não. Em contradição com os outros estudos citados até agora, esta investigação mostrou que a alteração do esmalte foi uma das anomalias mais prevalentes da amostra (16,1% de 26,6% de anomalias observadas). Pode observar-se que entre 1036 indivíduos, 167 tiveram alteração do esmalte: 76 do sexo masculino e 91 do sexo feminino. Além disso, ao nível da severidade da alteração, demonstrou que a maioria (77 indivíduos) tiveram uma expressão leve da alteração, seguido da moderada (47 indivíduos) e da severa (43 indivíduos) (Temilola et al, 2014). Adeniji et al. (1993) concluiu num estudo, que a AI de tipo I foi a alteração mais frequente (6,7%) das alterações dos tecidos duros (10,4%) observados numa população Nigeriana, sendo os seus resultados semelhantes aos de Temilola et al. e aos obtidos no nosso estudo (14%). dependendo a população estudada.

India	Gupta et al.	2011	0,27%
Nigeria	Temilola et al.	2014	16,1%
Arabie Saudite	Yassin	2016	0,3%
Portugal	Toga	2017	14%

Tabela 15 - Prevalência AI em percentagem nos diferentes estudos

Gupta et al (2011), na sua investigação sobre 1123 indivíduos, encontrou uma prevalência de dentinogénese imperfeita de 0,09% ou seja, um caso de dentinogénese imperfeita. O que corrobora o resultado de Yassin et al (2016), que analisou 0,1% de pacientes afetados, ou seja, só um único caso de dentinogénese imperfeita na sua amostra de 1252 indivíduos. Esta prevalência foi mais baixa do que as outras anomalias dentárias que ele avaliou, e está de acordo com o resultado do nosso estudo (0% de DI isolada).

Por outro lado, Cassia et al. (2017), realizou em França um estudo através da observação de ortopantomografias, composto por uma amostra de 8830 pacientes, sendo 42,16% de indivíduos masculinos e 57,83% de indivíduos do sexo feminino. Os critérios de diagnóstico radiológico da DI foram avaliados relativamente a três elementos: raízes dentárias curtas, coroas globulares com constrição cervical e obliteração parcial/total da câmara e/ou dos canais pulpares. Encontrou uma prevalência de DI de 0,05%, concluindo tal como no nosso estudo que a prevalência de DI é independente do sexo. Segundo La Dure-Mola et al. (2014), o único estudo com validade científica foi publicado em 1975 por Witkop em que calcula a variação da incidência da DI que, se encontra entre 1/6000 e 1/8000 dependendo da população estudada.

USA	Witkop	1975	0,013-0,017%
India	Gupta et al.	2011	0,09%
Arabie Saudite	Yassin	2016	0,1%
France	Cassia et al.	2017	0,57%
Portugal	Toga	2017	0%

Tabela 16 - Prevalência DI em percentagem nos diferentes estudos

No que respeita ao resultado encontrado na nossa investigação em relação à combinação das duas alterações (dentinogénese imperfeita + amelogénese imperfeita), não foi possível descobrir na literatura estudos de prevalência relatando esta situação, o que confirma os dados por nós obtidos. A relação entre AI e DI com o sexo e idade, não é estatisticamente significativa no presente estudo ($p=0,281$), ($p=0,924$) respectivamente, o que vai de encontro ao estudo de Temilola et al. (2014), que também não encontrou uma relação entre AI e o sexo do indivíduo. Do mesmo modo que Oberai et al. em 2010 e Cassia et al. em 2017, que sugerem que a DI não tem relação com o sexo.

No que respeita à prevalência de AI e DI em relação às dentições afetadas, no nosso estudo, a dentição decídua é mais frequentemente atingida dado que encontrámos uma proporção significativamente mais elevada de amelogénese imperfeita (42.9%), assim como a associação da AI e DI (17%), sendo esta relação estatisticamente significativa ($p=0,001$). No entanto, Temilola et al. (2014) obteve um resultado diferente, pois foram registados mais casos de alterações dos tecidos dentários na dentição permanente que na decídua (5,4% vs 2,8%).

Ao nível da relação das alterações com a distribuição nas arcadas, e quadrantes, foi observada uma maior prevalência na arcada superior, com 17% das alterações no quadrante superior esquerdo e 18% no quadrante superior direito, contra 16% e 14% nos quadrantes inferior direito e esquerdo, respetivamente. Estes resultados, apesar de terem uma ligeira diferença, são homogéneos e sem diferenças estatisticamente significativas ($p \geq 0,05$). No seu estudo, Témilola et al. (2014) encontrou igualmente mais alterações na maxila, mas sem significância estatística (2,8 % na maxila contra 2,5% na mandíbula). Em relação à localização direita ou esquerda nos maxilares, foi encontrado no estudo de Temilola et al, a repartição seguinte: 2,6% na direita, 2,7% na esquerda, resultado diferente do nosso, onde existe maior prevalência à direita.

Devido à falta de publicações, relativa a este assunto, não foi possível encontrar e comparar o nosso resultado relativo à distribuição das alterações ao nível dos dentes. Massignan et al, (2016), refere que no seu estudo, o dente mais afetado foi o segundo molar mandibular (14.6%) seguido do primeiro molar (14.3%). Resultado diferente do encontrado neste estudo, onde os dois dentes mais afetados foram o segundo molar superior esquerdo (13%) seguido do segundo molar superior direito (12%).

Relativamente a relação do índice de CPO com a AI e a DI, não existe relação estatisticamente significativa no presente estudo ($p \geq 0,05$). No que concerne às alterações em relação ao índice CPO, a hipótese consistia na possibilidade de encontrar um índice CPO mais elevado nos pacientes com AI e/ou DI, pois os estudos demonstraram uma relação entre a hipomineralização do esmalte e o aumento do risco de cárie. Massignan et al, (2016), avaliou 1101 crianças dos 2 aos 5 anos, 6,1 % de pacientes apresentavam hipoplasia do esmalte. Este autor afirmou que uma dentição primária com AI de tipo I, tem três vezes mais probabilidade de ter cáries dentárias do que em ausência de alterações. Por outro lado, segundo outros autores, o risco de lesão de cárie não é mais elevado em indivíduos que apresentam AI, no entanto, esta hipótese é controversa, dado que, atualmente nenhum estudo analisou o índice de CPO dos pacientes com AI (Beslot et al, 2008; Muller-Bolla et al, 2012).

A variação de prevalência observada tanto na AI como na DI, nas diferentes populações, pode ser devido a diferenças raciais, influências ambientais locais e nutrição. De facto, alguns estudos mostram uma maior prevalência de AI nas crianças de países em desenvolvimento, e crianças com malnutrição. Outras diferenças entre os estudos, podem ser devido à técnica de escolha da amostra, à diferença nos critérios de inclusão, nos critérios de diagnóstico, à diferença no desenho e na estrutura do estudo. (Kanchanakamol et al, 1996; Gupta et al, 2011; Temilola et al, 2014; Cassia et al, 2017).

A prevalência relativamente alta de AI encontrada neste estudo, pode ser devido ao facto de a maioria dos pacientes, com suspeita de alterações raras dos tecidos dentários, serem frequentemente enviados, à consulta da Clínica Dentária Egas Moniz pelos médicos de família, pediatras e outros médicos dentistas. Não foi encontrado nenhum estudo epidemiológico de prevalência sobre este tipo de patologia que seja válido e tenha sido realizado em Portugal, e no resto do mundo. Um estudo de prevalência, com uma amostra ampla, poderia contribuir para reavaliar a amplitude destas patologias e a sua genética, bem como rever as opções terapêuticas para um melhor acompanhamento dos indivíduos afetados. Para tal, será necessário desenvolver e adotar um sistema de censo para patologias odontogénicas raras (La Dure-Molla et al, 2014).

A falta, na literatura, de estudos epidemiológicos relativos à alteração dos tecidos duros dos dentes, tal como amelogénese imperfeita e dentinogénese imperfeita, e às grandes diferenças obtidas nos estudos existentes com amostras relativamente pequenas, adiciona uma dificuldade na interpretação dos resultados obtidos e sua comparação.

VI. Conclusão

Os objetivos deste estudo consistiram em avaliar a prevalência da dentinogénese e amelogenese imperfeita, em ambas as dentições e diferentes variáveis. Após análise dos resultados concluímos, que a prevalência de AI, DI e a associação de ambas as alterações foi baixa, não tendo relação com o sexo nem com a idade dos doentes.

Na dentição decídua foi encontrado maior prevalência de AI, assim como a associação entre AI e DI, no mesmo paciente embora com baixa incidência.

Não existe alteração significativa de prevalência de AI e DI ao nível das arcadas e quadrantes assim como da relação entre a maxila/mandíbula e o índice CPO.

Relativamente aos dentes mais afectados foram os segundos molares superiores.

Em face dos resultados obtidos que estão de acordo com diversos autores mundiais podendo afirmar que devido a reduzida prevalência de AI, DI e associação de ambas, confirmam-se os objetivos por nós definidos e consideramos válida a nossa hipótese nula.

Quando o médico dentista se depara com estes casos, deverá estabelecer o diagnóstico, informar o paciente, preconizar a abordagem terapêutica que poderá ter um envolvimento multidisciplinar.

Finalmente, saliente-se que a AI e a DI são patologias graves que podem necessitar de tratamentos complexos e dispendiosos. Torna-se, por isso, indispensável, que os serviços de saúde públicos tenham em consideração tal fato.

VII. Bibliografia

Adeniji O (1993). An Epidemiological Survey of Dental Anomalies in Nigerian School Children. Nigeria: A dissertation submitted for the award of a postgraduate Fellowship of the National Postgraduate College of Dental Surgeon.

Aldred MJ, Savarirayan R, Crawford PJ (2003). Amelogenesis imperfecta : a classification and catalogue for the 21 st. Century. *am. Oral Dis*; 9: 19–23.

Avery JK, Chiego DJ (2005). Essentials of Oral Histology and Embryology: A Clinical Approach, 3e. 3rd ed. Mosby.

Barron MJ, McDonnell Mackie I, Dixon MJ (2008). Hereditary dentin disorders: dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*. Nov; 3:31

Berkovitz BKB, Holland GR, Moxham BJ (2009). Oral anatomy, histology and embryology. Edinburgh ; New York, Royaume-Uni: *Mosby/Elsevier*.

Beslot A, Villette F (2008). Prise en charge précoce de l'amélogenèse imparfaite : Une prévention des complications à l'adolescence et à l'âge adulte. *RFOP* ;3(3):136-143.

Bloch-Zupan A, Huckert M, Stoetzel C, Meyer J, Geoffroy V, Razafindrakoto RW, Ralison SN, Randrianaivo J-C, Ralison G, Andriamasinoro RO, Ramanampamaharana RH, Randrianazary SE, Ralimanana LH, Richard B, Gorry P, Manière M-C, Rasoamananjara JA, Rakoto Alson S and Dollfus H (2016). Detection of a Novel DSPP Mutation by NGS in a Population Isolate in Madagascar. *Front. Physiol.* 7:70. doi: 10.3389/fphys.2016.00070

Bouvier D, Duprez JP, Bois D (1996). Rehabilitation of young patients with amelogenesis imperfecta: a report of two cases. *ASDC J Dent Child*. 63(6):443-447.

Bouvier D, Duprez JP, Pirel C, Vincent B.(1999) Amelogenesis imperfecta--a prosthetic rehabilitation: A clinical report. *J Prosthet Dent*. 82(2):130-131.

Cassia A, Aoun G, El-Outa A, Pasquet G, Cavézian R. (2017). Prevalence of dentinogenesis imperfecta in a French population. *J Int Soc Prevent Communit Dent.* 7:116-119

Cogulu D, Becerik S, Emingil G, Hart PS, Hart TC (2009). Oral rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta. *Pediatr Dent.* 31(7):523-527.

Crawford PJM, Aldred M, Bloch-Zupan (2007). A. Amelogenesis imperfecta. *Orphanet J Rare Dis.*2:17.

Dean J.A., Avery D.R., Mc Donald R.E (2011) Mc Donald and Avery's dentistry for the child and adolescent *Mosby Elsevier*, 9 th edition.

Devaraju D, Devi BY, Vasudevan V, Manjunath V (2014). Dentinogenesis imperfecta type I : A case report with literature review on nomenclature system. *J Oral Maxillofac Pathol.* 18. Suppl S1 :131-4.

Duggal MS., Curzon MEJ, Fayle S, Toumba J (2002). Restorative techniques in paediatric dentistry : an illustrated guide to the restoration of carious primary teeth. 2nd Edition. Taylor and Francis Ltd. 136p.

Fang L, Yang L, Haochen L, Jingwen Y, Fangfei Z, Hailan F (2016). Phenotype and genotype analyses in seven families with dentinogenesis imperfecta or dentir dysplasia. Original Manuscript.

Gadhia K, Mcdonald S, Arkutu N, Malik K (2012). Amelogenesis imperfecta :an introduction. *British dental journal.* Volume 212 No 8. 2012 doi :10.1038/sj.bdj.2012.314

Goldbeg M (1989). Manuel d'histologie et de biologie buccales, la dent et ses tissus de soutien. ISSN : 0986-4148, Masson Parsi

Goldberg M., Kulkarno A.B., Young M., Boskey A (2011). Dentin : Structure, Composition and mineralization *Front .Biosci*; Jan1; 3 :711-735

Gupta SK, Saxena P, Jain D (2011). Prevalence and distribution of selected development dental anomalies in an Indian population. *J Oral Sci* ;53:231-8.

- Kamble VD (2013). Multidisciplinary Approach for Restoring Function and Esthetics in a Patient with Amelogenesis Imperfecta: A Clinical Report. *Journal of clinical and diagnostic research*.
- Kanchanakamol U, Tuongratanaphan S, Lertpoonvilaikul W, Chittaisong C, Pattanaporn K, Navia JM, Davies GN (1996). Prevalence of developmental enamel defects and dental caries in rural pre-school Thai children. *Community Dent Health*. 13:204–207.
- Katchburian E, Ariana V (2004). *Histologia e Embriologia Oral*. Editoria Guanabara Koogan S.A. 2 ed.
- Kerebel B. (1975). Dentinogenesis imperfecta : etude structurale et ultrastructurale. *SSO Schweiz monatsschr Zahnheilkd*. 85(12):1264-1281.
- La dure-molla M, Fournier BP, Berdal A (2014). Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia : revision of the classification. *European Journal of Huan Genetics* doi: 10.1038/ejhg.2014.159
- Linde A, Goldberg M. (1993). Dentinogenesis. *Oral Biology and Medecine* 1993 , 4(5) :679-728
- Lundgren GP, Dahllo FG (2014). Outcome of restorative treatment in young patients with amelogenesis imperfecta. a cross-sectional, retrospective study. *J Dent*. 42:1382–9
- Massignan C, Ximenes M, Da Silva Pereira C, Dias L, Bolan M, Cardoso M (2016) Prevalence of enamel defects ans association with dental cáries in preschool children. *Eur Arch Paediatr Dent*.Springer DOI 10.1007/S40368-016-0254-8.
- Mc Dougall M, Dong J, Acevedo C. (2006). Molecular basis of human dentin diseases. *American jornal of medical genetics*; (140A) :2536-2546
- Martelli-Júnior H, dos Santos Neto PE, de Aquino SN, de Oliveira Santos CC, Borges SP, Oliveira EA, et al. (2011). Amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis syndrome: a case report and review of the literature. *Nephron Physiol*. 118(3):62-5
- McKnight DA, Simmer JP, Hart PS, Hart TC, Fisher LW (2008). Overlapping DSPP mutations cause dentin dysplasia and dentinogenesis imperfecta. *J Dent Res*. 87: 1108–1111.

Muller-Bolla M, Vital S, Joseph C, Lupi-Pégrurier L, Blanc H, Courson F (2012). Risque de carie individuel chez les enfants et les adolescents : évaluation et conduite à tenir. *EMC - Médecine buccale*. 7(3):1-14.

Nanci A. (2013). Ten Cate's oral histology : development, structure, and function. *Elsevier*. Cate ART, ed. St. Louis, Mo., Etats-Unis.

Oberai S, Raghavan V, Doni B, Bedi S (2010). Dentinogenesis imperfecta (hereditary opalescent dentin). *Indian journal of dental advancements*. 2(2):226-228

Paula LM, Melo NS, Silva Guerra EN, Mestrinho DH, Acevedo AC (2005). Case report of a rare syndrome associating amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis in a consanguineous family. *Arch Oral Biol*. 50(2):23742.

Piette M, Goldberg M (2001). La dent normal et pathologique, 1Ere edition Deboeck; code ISBN 9782804134891 392p

Sa Y, Liang S, Ma X, Lu S, Wang Z, Jiang T, Wang Y (2014). Compositional, structural and mechanical comparisons of normal enamel and hypomaturation enamel. *Acta Biomaterialia*; 5169-5177

Sabandal M, Schäfer E (2016) .Amelogenesis imperfecta: review of diagnostic findings and treatment concepts. *CrossMark*; 10.1007/s10266-016-0266-1

Santos MC, Hart PS, Ramaswami M, Kanno CM, Hart TC, Line SR (2007) Exclusion of known gene for enamel development in two Brazilian families with amelogenesis imperfecta. *Head Face Med*. 3:8.

Sapir S, Shapira J (2007). Clinical solutions for developmental defects of enamel and dentin in children. *Pediatr Dent*. 29(4):330-336.

Saroglu I, Aras S, Oztaş D.(2006). Effect of deproteinization on composite bond strength in hypocalcified amelogenesis imperfecta. *Oral Dis*. 12(3):305-308.

Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM: A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol* 1973; 18: 543–553.

Sreenath T, Thyagarajan T, Hall B et al (2003). Dentin sialophosphoprotein knockout mouse teeth display widened predentin zone and develop defective dentin

mineralization similar to human dentinogenesis imperfecta type III. *J Biol Chem*; 278: 24874–24880.

Temilola et al. Temilola D, Folayan M, Fatusi O, Chukwumah N, Onyejaka N, Oziegbe E. Et al. (2014) The prevalence, pattern and clinical presentation of developmental dental hard-tissue anomalies in children with primary and mix dentition from Ile-Ife, Nigeria; 2014 ; *BMC Oral Health*;14:125.

Thesleff I (2003). Epithelial-mesenchymal signalling regulating tooth morphogenesis. *Journal of Cell Science*; 116, 1647-1648

Türkün LS (2005). Conservative restoration with resin composites of a case of amelogenesis imperfecta. *International Dental Journal* ;55(1):38-41.

Witkop CJ Jr (1988). Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol.*;17(9-10):547-553.

Witkop CJ (1957). Hereditary defects in enamel and dentin. *Acta Genet Stat Med*; 7: 236–239.

Yassin S.(2016). ;8(5):e485-90. Prevalence and distribution of selected dental anomalies among saudi children in Abha, Saudi Arabia .*J Clin Exp Dent* ;8(5):e485-90. doi:10.4317/jced.52870

VIII. Anexos

Anexo 1 - Consentimento Informado utilizado na história clínica da consulta de Odontopediatria (2 páginas)

CONSENTIMENTO INFORMADO – ODONTOPEDIATRIA



NOME DO PAI, MÃE OU RESPONSÁVEL PELO(A) MENOR

NOME DA CRIANÇA

A equipa do Grupo de Odontopediatria da Clínica Universitária do Instituto Superior de Ciências da Saúde Egas Moniz, vem por este meio solicitar o consentimento para a observação clínica e obtenção de dados do(a) menor com o intuito de chegar a um diagnóstico clínico. Permitindo-nos, assim, efetuar planos de tratamento, prognósticos e orçamentos para uma proposta de tratamento e realização do mesmo.

Caso sejam necessárias consultas futuras, para garantir o sucesso dos tratamentos, estas podem vir ser solicitadas pro outro profissional caso se verifique indisponibilidade temporária ou definitiva do primeiro.

Os dados clínicos da criança deverão estar disponíveis para o novo clínico que venha a atender a criança, caso se verifique a situação anterior, para que este possa ter acesso a todas as informações complementares e dados registados na história clínica até então recolhidos.

Informamos ainda que no decorrer dos tratamentos poderá haver evidência clínica para alteração do plano terapêutico inicialmente delineado em função do diagnóstico prévio.

Reconhecendo ter sido suficientemente informado(a), na qualidade de responsável pelo(a) doente menor de idade, autorizo os profissionais que integram as consultas da Clínica Universitária do Instituto Superior de Ciências da Saúde Egas Moniz a realizar os actos médicos que julguem convenientes ao bem-estar e melhor saúde oral do meu encarregado

Monte da Caparica ____ de ____ de 20 ____

Nome legível do(a) responsável pelo(a) menor

Assinatura do(a) responsável pelo(a) menor BI/CC/Passaporte

Docente clínico responsável

CONSENTIMENTO INFORMADO - ODONTOPEDIATRIA



NOME DO PAI, MÃE OU RESPONSÁVEL PELO(A) MENOR

NOME DA CRIANÇA _____

A equipa do Grupo de Odontopediatria da Clínica Universitária Egas Moniz solicitam o consentimento para recolha de dados da ficha clínica do(a) menor, para estudos científicos, salvaguardando sempre a identidade do(a) doente.

Fomos informados de que somos livres de aceitar ou recusar, sem que isso altere as nossas relações no que diz respeito aos cuidados a seres prestados.

Poderemos a todo o momento, se o desejarmos, parar a nossa participação, sem suportar qualquer responsabilidade.

Os dados recolhidos são estritamente confidenciais. Autorizamos a recolha, a escolha e tratamento dos dados contidos no processo pelas pessoas sujeitas ao segredo profissional. As informações serão utilizadas para fins de investigação médica. Em nenhum caso, o nosso nome aparecerá na publicação dos resultados.

Poderemos a todo o momento pedir informação complementar.

Monte da Caparica ____ de _____ de 20 ____

Nome legível do(a) responsável pelo(a) menor

Assinatura do(a) responsável pelo(a) menor

BI/CC/Passaporte _____

Docente clínico responsável

Anexo 2 - Parte da história clínica utilizada na consulta de Odontopediatria (3 páginas)

Existe outro historial médico pertinente sobre a criança ou a família, que deva referir? ☐ Sim ☐ Não
(Se Sim) Data / Descreva _____

Com que frequência o/a seu/sua filho(a) escova os dentes? _____ vezes por _____ Tem ajuda? ☐ Sim ☐ Não

Come ou bebe (sem ser água) após escovagem nocturna? ☐ Sim ☐ Não ☐ Às vezes

Com que frequência o/a seu/sua filho(a) usa fio dentário?

☐ Nunca ☐ Ocasionalmente ☐ Diariamente Tem ajuda? ☐ Sim ☐ Não

Que tipo de escova o/a seu/sua filho(a) usa? ☐ Dura ☐ Média ☐ Suave ☐ Não sabe

Que pasta de dentes o/a seu/sua filho(a) usa? _____

Qual é a fonte da água em sua casa? ☐ Comunitária ☐ Privada ☐ Engarrafada

Por favor, confirme todas as fontes de flúor que o/a seu/sua filho(a) recebe:

☐ Água (para beber) ☐ Pasta de dentes ☐ Bochecho ☐ Prescrição (gotas/comprimidos/vitaminas)

☐ Tratamento de flúor no dentista ☐ Verniz de Flúor ☐ Outro: _____

O/a seu/sua filho(a) come 3 refeições diárias, frequentemente?

☐ Sim ☐ Não

O/a seu/sua filho(a) está a fazer uma dieta especial/restrita?

☐ Sim ☐ Não

Se sim, descreva: _____

Ele/ela come com má vontade?

☐ Sim ☐ Não

Se sim, descreva: _____

Ele/ela tem uma dieta rica em açúcares ou amidos?

☐ Sim ☐ Não

Se sim, descreva: _____

Tem alguma preocupação com o peso do/da seu/sua filho(a)?

☐ Sim ☐ Não

Se sim, descreva: _____

Com que frequência come o seguinte:

Caramelo ou outros doces?

☐ Raro ☐ 1/2 x por dia ☐ 3 ou mais vezes

Produto: _____

Pastilha elástica?

☐ Raro ☐ 1/2 x por dia ☐ 3 ou mais vezes

Tipo: _____

Snacks entre as refeições?

☐ Raro ☐ 1/2 x por dia ☐ 3 ou mais vezes

Snack: _____

Refrigerantes

☐ Raro ☐ 1/2 x por dia ☐ 3 ou mais vezes

Produto: _____

Refira outros hábitos alimentares importantes:

Exame Objectivo

Extra-Oral

Configuração Crânio-facial: ☐ Dolicofacial ☐ Mesiofacial ☐ Braquifacial

Assimetrias ou alterações crânio-faciais: ☐ Sim ☐ Não

Se Sim, Descreva :

Problemas de ATM: ☐ Sim ☐ Não

Presença de sons articulares: ☐ Sim ☐ Não

Sintomatologia dolorosa na ATM: ☐ Sim ☐ Não

Se Sim, Descreva :

Intra-Oral

Alterações das mucosas: ☐ Sim ☐ Não Localização: _____

Se Sim, Descreva :

Hemorragia Gengival: ☐ Sim ☐ Não Localização: _____

Alterações das estruturas dentárias:

☐ Esmalte ☐ Dentina ☐ Reabsorções Patológicas ☐ Traumatismos

☐ Anomalia de Número ☐ Anomalia de Posição

Detalhes:

Ficha Dentária Internacional

18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28		
								55	54	53	52	51	61	62	63	64	65
								85	84	83	82	81	71	72	73	74	75
48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38		

DENTIÇÃO DECÍDUA | Nº. de dentes Cariados _____ Perdidos _____ Obturados _____

DENTIÇÃO DEFINITIVA | Nº. de dentes Cariados _____ Perdidos _____ Obturados _____

Exames Complementares de Diagnóstico

Plano de Tratamento (Por ordem de prioridade)

1	_____
2	_____
3	_____
4	_____
5	_____
6	_____

Prognóstico: _____

Observações:

Anexo 3 - Parecer da Comissão de Ética da Egas Moniz Cooperativa de Ensino Superior CRL

Comissão de Ética



Proc. Interno nº 569

Ex.ma Senhora
Océane Edith Nelly Toga

Monte de Caparica, 24 de maio de 2017.

Ex.ma Senhora,

Venho comunicar-lhe que o Pedido de Parecer que submeteu à apreciação da Comissão de Ética da Egas Moniz, com o tema denominado **“Prevalência de casos de amelogenese e dentinogenese imperfeita na população infantil da Clínica Universitária Egas Moniz”** foi aprovado por unanimidade, mas informa-se de que na consulta das fichas clínicas, não deve ter acesso ao nome.

Com os melhores cumprimentos,

A Presidente da Comissão de Ética da Egas Moniz

Prof.ª, Doutora Maria Fernanda de Mesquita